

Aus der Chirurgischen Klinik mit Poliklinik
der Universität Erlangen-Nürnberg

Direktor: Prof. Dr. G. Hegemann

DAS KONGENITALE LUNGENEMPHYSEM

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Friedrich-Alexander-Universität

Erlangen — Nürnberg

vorgelegt von

Josefine Winter

aus Oberaudorf

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät der
Universität Erlangen - Nürnberg



Dekan: Professor Dr. Dr. H. Pauly

Referent: Professor Dr. H. Bunte

Ko - Referent: Professor Dr. G. Hegemann

Tag der mündlichen Prüfung: 17. Oktober 1972

Dissertationsdruck · Johannes Krause · Buchbinderei
78 Freiburg im Breisgau, Bertoldstraße 43

Ich bestätige hiermit, die vorliegende Arbeit allein
angefertigt und keine anderen als die angegebenen
Hilfsmittel verwendet zu haben.

Erlangen, den 20. Februar 1972

Josefine Winter

(Josefine Winter)

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
I. EINLEITUNG	1
II. DEFINITION	2
III. EIGENE BEOBACHTUNGEN	3
IV. DISKUSSION	31
1. Klinik	31
Häufigkeit	31
Geschlechtsverteilung	31
Lokalisation	32
Symptome	34
Klinische Befunde	36
Verlauf	37
Komplikationen	39
2. Pathologische Anatomie	39
3. Pathologische Physiologie	43
4. Ätiologie und Pathogenese	45
5. Diagnose	53
Typisches Röntgenbild	53
Tomographie	56
Diagnostische Thorakotomie	56
Zusätzliche Untersuchungen	56
6. Differentialdiagnose	58
Spannungszysten	59
Pneumothorax	59
7. Therapie	60
8. Prognose	62
V. ZUSAMMENFASSUNG	64
LITERATURVERZEICHNIS	66

I. EINLEITUNG

Diese Arbeit über das kongenitale lobäre Lungenemphysem soll einen Überblick über den derzeitigen Stand der Medizin in Bezug auf dies Krankheitsbild geben, soweit das mit Hilfe der bisher erschienenen Beobachtungen und Abhandlungen in der Literatur möglich ist. Zwei eigene Beobachtungen sind angefügt. - Zur Abkürzung sei das kongenitale Lungenemphysem in Zukunft KLE genannt.

Im Jahre 1932 wurde das KLE zum ersten Male mit Klinik, Röntgen- und Obduktionsbefund beschrieben (133). Der Autor, R.L.NELSON, betrachtete es allerdings noch als "congenital cystic disease of the lungs". R.M.OVERSTREET, der 1939 ebenfalls einen solchen Fall veröffentlichte, sprach bereits von einem Emphysem, jedoch ohne die kongenitale Genese zu erwähnen (138). Sechs Jahre später erfolgte die erste Lungenlappenresektion wegen eines KLE bei einem 4-jährigen Kind (69). 1949 führten dann L.J.LEAHY und Mitarbeiter eine Lobektomie zum ersten Mal bei einem Säugling mit KLE durch (102).

Seitdem ist das KLE häufiger diagnostiziert und erfolgreich operiert worden (59, 131, 141, 153, 191). Die Zahl der in der Literatur beschriebenen Veröffentlichungen ist auf etwa 308 angestiegen (1-13, 15, 16, 18-28, 31-50, 52-58, 60, 62-65, 67-71, 73-76, 78-83, 85-97, 99-101, 103-107, 109-112, 114-130, 132, 134-151, 154-164, 166-176, 178, 179, 181-189, 191-193, Autor); eine exakte Zahl kann nicht angegeben werden, da manche Veröffentlichungen unvollständig und unklar, andere nicht zu bekommen sind.

II. DEFINITION

Das kongenitale lobäre Lungenemphysem ist eine Erkrankung des jungen Säuglings und manifestiert sich meist innerhalb der ersten Lebenstage oder -wochen durch starke respiratorische Störungen. Verantwortlich dafür ist die Überblähung der Lungenalveolen eines Lappens, seltener eines Lungensegments. Herz- und Gefäßband werden in extremer Weise zur Gegenseite verschoben, die gesunden Lungenanteile beider Seiten komprimiert.

Die Ursache der Überblähung ist noch unbekannt, obwohl man in einigen Fällen zum Beispiel Knorpeldefekte im Bronchialbaum fand.

III. EIGENE BEOBACHTUNGEN

Von 1959 - 1971 hatten wir zwei Fälle von KLE. Beides waren Säuglinge, ein Junge von 1 1/2 Monaten und ein Mädchen von 1 Monat. Außer dem KLE waren keine weiteren Anomalien zu beobachten.

Erster Patient

Am 2.1.1969 wurde ein 1 1/2 Monate alter männlicher Säugling mit der Verdachtsdiagnose "Atelektase oder Pneumothorax" in die Universitätskinderklinik eingewiesen.

Anamnese:

Der Säugling war das erste Kind gesunder Eltern. Die Familienanamnese war unauffällig. Die Schwangerschaft verlief komplikationslos und am 23.11.1968 erfolgte die ebenfalls komplikationslose Geburt, zwei Wochen nach dem errechneten Termin. Das Geburtsgewicht betrug 3300 g, die Länge des Jungen 59 cm.

Am 26.12. fiel der Mutter auf, daß das Neugeborene eigenartig schwer atmete. Fieber war nicht vorhanden. Der sofort hinzugezogene Hausarzt diagnostizierte eine Bronchitis und verschrieb Zäpfchen und Alupent-Tropfen. Die Atemnot nahm jedoch immer mehr zu und zeigte sich schon bei kleinsten Anstrengungen sehr stark. Am Brustkorb waren Einziehungen zu sehen. Am Tage vor der Einweisung kam noch ein leichter Husten hinzu. In der Nacht vom 1.1.69 auf den 2.1.69 wurde die Atemnot so bedrohlich, daß die Eltern das Kind am folgenden Tag zu einer Kinderärztin brachten. Diese veranlaßte die sofortige Einweisung des Säuglings in die Universitätskinderklinik mit dem Verdacht auf eine Atelektase oder einen Pneumothorax.

Aufnahmebefund:

Sechs Wochen alter männlicher Säugling, der im schwerstkranken Zustand eingeliefert wird; das Kind ist graulivide verfärbt. Die Atmung ist extrem beschleunigt und oberflächlich, zeitweise auch schnappend. Man sieht starke interkostale und epigastische Einziehungen. Die linke Lunge hinkt deutlich bei der Atmung nach. Die Auskultation ergibt eine erhebliche Verdrängung des Herzens nach rechts; die Herztöne sind rechts parasternal ganz schwach zu hören. Im Bereich der linken Lunge fehlt bis auf ein gelegentliches einzelnes Knarren jegliches Atemgeräusch. Das Abdomen erscheint etwas gebläht, die Leber nicht sicher abgrenzbar. Infektzeichen fehlen. Die übrige Untersuchung zeigt keine weiteren pathologischen Befunde.

Blutbild:

Hb 10,4 g %, Erythrozyten 3,24 Millionen, Leukozyten 74 000 mm³.

Röntgenuntersuchung:

3.1.69. Die Thoraxübersichtsaufnahme zeigt eine homogene Luftfüllung des ganzen linken Hemithorax, ohne Lungenzeichnung, bis auf eine ausgedehnte Streifenzeichnung im Bereich des linken Herzzwerchfellwinkels. Auffallend ist auch die hochgradige Verdrängung von Herz und Mediastinum nach der rechten Seite. Zwischen dem 2. und 8. Brustwirbelkörper findet sich eine größere Luftansammlung, die bogenförmig begrenzt von links nach rechts übergreift. Die rechte Lunge erscheint unauffällig. (S. Abb. 1, Seite 5)

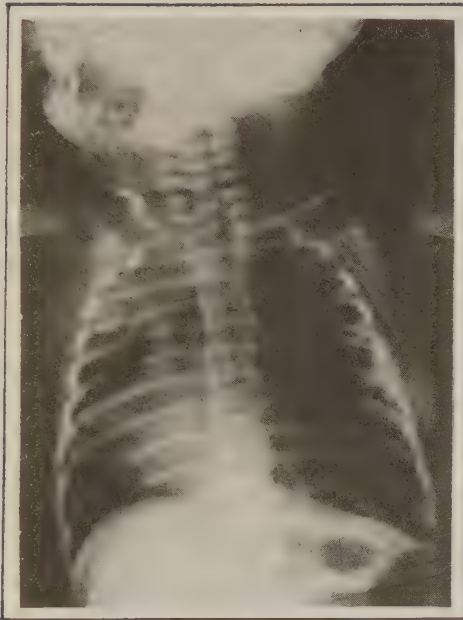


Abb. 1: 1 1/2 Monate alter männlicher Säugling mit ursprünglichem Verdacht auf Pneumothorax links.

Verdachtsdiagnose:

Pneumothorax links mit Verdrängung des Mittelschattens zur Gegenseite bei unbekannter Ursache.

Verlauf:

3.1.69: Da der Säugling zusehends verfällt, wird Verdacht auf einen Ventilpneumothorax oder ein angeborenes lobäres Emphysem geäußert und eine einfache Kanüle eingestochen; sofort entweicht Luft. Das Allgemeinbefinden bessert sich schnell. Wenig später entwickelt sich jedoch ein

mächtiges Hautemphysem; offensichtlich hat sich die Nadel verschoben. Daher wird eine Drainage angelegt. Der Zustand verändert sich in der nächsten Stunde nicht. Dann verfällt das Kind stärker. Es erhält 0,8 g Totocillin i.m.

Eine weitere Röntgenaufnahme läßt keine wesentliche Befundänderung erkennen. Man nimmt nun ein kongenitales lobäres Emphysem an. Die sofortige Operation wird beschlossen.

Noch am Abend desselben Tages wird der Säugling mit der Verdachtsdiagnose "angeborenes lobäres Lungen-emphysem oder Spontanpneumothorax" in die chirurgische Universitätsklinik verlegt. Wegen der bedrohlichen respiratorischen Insuffizienz, die sich durch die Thoraxsaugdrainage nicht vermindert hat, entschließt man sich zur sofortigen Thorakotomie.

Operationsbericht:

Chirurgische Universitätsklinik: Die Eröffnung des Thorax erfolgt im 5. Interkostalraum links. Es findet sich eine völlig kollabierte linke Lunge. Der Anästhesist kann sie aufblähen und das vorher sehr dunkle Blut wird sogleich rötlich. Im Unterlappen der linken Lunge ist eine Öffnung von 1,5 cm Tiefe und 3 mm Durchmesser, die offensichtlich von dem eingelegten Thoraxschlauch herrührt. Makroskopisch erscheinen die Verhältnisse im Bereich der Lunge nach Aufblähung links völlig normal. Die Lungenoberfläche ist unauffällig.

Der anwesende Pädiater aus der Universitätskinderklinik beurteilt das Aussehen der linken Lunge ebenfalls als ganz normal. Eine Indikation zur weiteren Operation besteht somit scheinbar nicht.

Die Punktionsstelle wird übernäht, ein Thoraxschlauch eingelegt und die Thoraxwand schichtweise verschlossen. Nach der Operation atmet das Kind spontan und ist rosig.

Vorläufige Diagnose:

Spannungspneumothorax links.

Weiterer Verlauf:

Dem Säugling geht es wieder schlechter, die Atmung ist unökonomisch. Die Blutanalyse zeigt Werte an der Grenze zur maschinellen Beatmung; es wird unter Sicht endotracheal abgesaugt. Danach tritt eine kurzzeitige Besserung ein; bald jedoch zeigt sich wieder der ursprüngliche Zustand. Das Kind wird mit Totocillin, Eladigal, Recortin und Velanid behandelt.

Nach mehrfachen endotrachealen Absaugungen hat sich der Säugling deutlich erholt. Die Atmung ist wesentlich besser, die Blutgasanalyse hat sich schließlich normalisiert.

4.1.69: Die linke Lunge wird kaum noch oder sehr viel schlechter beatmet als die rechte. Trotzdem hat sich das Kind gegenüber dem Vortag deutlich erholt.

Die Röntgenaufnahme des Thorax läßt weiterhin eine starke Rechtsverdrehung und Verdrängung des Herzens erkennen. Die Weiterbehandlung erfolgt mit Totocillin, Decortin, Eladigal und Multibionta.

5.1.69: Der Zustand des Kindes ist unverändert, nach den klinischen Befunden jedoch recht zufriedenstellend. Die Atmung hat sich weiter gebessert, die Blutgasanalyse befriedigend. Der Säugling wird erstmalig peroral ernährt. Die Therapie bleibt gleich.

6.1.69: Dem Säugling geht es weiterhin klinisch recht gut. Der röntgenologische Befund hat sich nicht verändert. Man nimmt an, daß es sich doch um ein kongenitales lobäres Emphysem oder Lungenzysten handelt.

7.1.69: Die röntgenologische Thoraxübersichtsaufnahme zeigt keine Änderung.

Röntgenschichtaufnahmen:

8.1.69: Mit großer Wahrscheinlichkeit hat sich eine Hernie durch das obere mittlere Mediastinum gebildet, durch die sich der stark überblähte linke Lungenlappen hindurchzwängt; so wird die übrige Lunge mantelförmig an die Thoraxwand gedrängt.

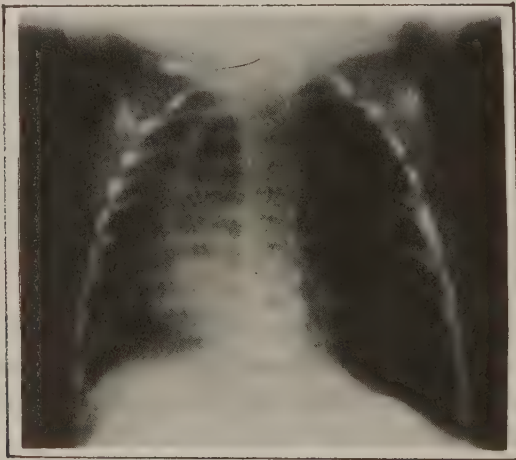


Abb. 2: 1 1/2 Monate alter männlicher Säugling mit KLE links.
Röntgenschichtaufnahme mit einer Schichttiefe von 5,5 cm, 43 KV, 63 MAS.

Die Diagnose verdichtet sich auf ein kongenitales lobäres Lungenemphysem hin.

Weiterer Verlauf:

Der Zustand des Kindes ist nach wie vor unverändert.
Die Sauerstoffzufuhr konnte etwas verringert werden.
Die Therapie geht weiter wie an den Vortagen.

9.1.69: Da keine Komplikationen eingetreten sind, wird der Säugling wieder in die Universitätskinderklinik verlegt; dort soll die Ursache der auch nach der Thorakotomie noch bestehenden Verdrängung des Mediastinums nach rechts geklärt werden.

Aufnahmebefund:

10.1.69: Universitätskinderklinik: Zustand nach Thorakotomie links: Der 1 1/2 Monate alte Säugling befindet sich in ausreichendem AZ und gutem EZ; er ist hungrig und trinkt gierig. Die Atmung ist frequent, mit deutlichen Einziehungen im Sternumbereich. Teilweise hat das Kind ein seufzerartiges Inspirium. Zyanose ist nicht vorhanden.

In Höhe der 5. Rippe links befindet sich die zirkulär verlaufende frische, reizlose, etwa 15 cm lange Narbe nach der Thorakotomie. An beiden medialen Fußknöcheln bestehen 1 cm lange, reizlose Narben nach Venasectio.

Die Auskultation der Herztöne ist nur rechts parasternal möglich. Die Herztöne sind rein und regelmäßig, ohne Nebengeräusche. Über der linken Thoraxhälfte fehlt jegliches Atemgeräusch. Die rechte Lunge wird belüftet, jedoch erscheint das Atemgeräusch abgeschwächt.

Im übrigen ist der Säugling unauffällig.

Verlauf:

Das Kind hat den operativen Eingriff gut überstanden. Auf Grund des Tomographiebefundes vom 8.1. wird von Seiten der Universitätskinderklinik ein kongenitales lobäres Lungenemphysem noch immer für wahrscheinlich gehalten. Durch eine Angiographie soll das Krankheitsbild weiter geklärt und dabei vor allem eine Gefäßmißbildung ausgeschlossen werden.

11.1.69: Der Zustand des Säuglings ist unverändert. Es besteht eine erschwerte Atmung; beim Trinken ermüdet er rasch und wird ab und zu zyanotisch.

EKG-Befund:

13.1.69: Zur Beurteilung des Herzens wird vor der Angiokardiographie eine Elektrokardiogramm abgeleitet. Es werden Sinusrhythmus, Rechtstyp und Doppelhypertrophie festgestellt; die Beurteilung lautet: nicht sicher pathologisch.

14.1.69: Bei unverändertem Befinden wird eine Angiokardiographie durchgeführt. Für diese Zeit wird das Kind, das seit dem 9.1. im Inkubator lag, herausgenommen.

Herzkatheder, Angiokardiographie:

Die Einführung des Katheders erfolgt von der Vena saphena magna aus. Von hier aus läßt sich der Katheder über die untere Hohlvene in den rechten Vorhof schieben. Weiter wird er in den rechten Ventrikel und dann den Stamm der Arteria pulmonalis geführt. Im Bereich des Herzens sind die Druckwerte normal. Die Sauerstoffsättigung ist in allen mit dem Katheder erreichbaren Herz- und Gefäßabschnitten insgesamt etwas hoch; das wird jedoch auf die

Narkose mit einem Halotan-Sauerstoffgemisch zurückgeführt. Das Herz liegt in der rechten Thoraxhälfte.

Zur Angiokardiographie erfolgt die Injektion des Kontrastmittels in den rechten Ventrikel. Nach dessen Füllung kommt es zur Auffüllung des Pulmonalarterienhauptstammes; von hier aus füllen sich sowohl die rechte wie auch die linke Arteria pulmonalis. Im Bereich der linken Thoraxhälfte stellt sich nur im linken Unterlappen eine Gefäßzeichnung dar. Außerdem kommt es zu einem Rückfluß des Kontrastmittels in den rechten Vorhof. Im Bereich des linken Oberlappens fehlt jegliche Gefäßzeichnung.

Im Laevogramm stellt sich nach Füllung des linken Vorhofes die Aorta dar. Im Seitenbild füllt sich der im vorderen Teil des Herzschattens gelegene rechte Ventrikel und von hier aus die Arteria pulmonalis. Die Teilungsstelle ist deutlich zu erkennen, und zwar ist der linke Ast nach der Teilung steil nach unten verlängert. Es ergeben sich keine zusätzlichen diagnostischen Gesichtspunkte aus dem Laevogramm.

Diagnose:

Dextroposition des Herzens. Bei normaler Gefäßdarstellung im Bereich der rechten Lunge zeigt sich links nur eine Gefäßzeichnung im Bereich des Unterlappens.

In Verbindung mit dem röntgenologischen Befund ist damit eine Mißbildung in Gegend der rechten Lunge auszuschließen. Der linke Unterlappen ist dystelektatisch. Die fehlende Gefäßdarstellung spricht für einen Funktionsausfall im linken Oberlappen und damit für ein lobäres Emphysem.

Verlauf:

Die Ernährung erfolgt während der Zeit außerhalb des Inkubators mit Glukose-Ringer-Lösung.

Mittags tritt eine akute Verschlechterung des Zustandes ein. Gegen Abend hat sich das Kind wieder erholt. Wegen des niedrigen Hämoglobinwertes werden 50 ml Blut transfundiert.

18.1. Dem Säugling geht es sehr gut. Er trinkt genügend ohne zu ermüden und wird nicht mehr zyanotisch. Nach der Angiographie-Auswertung muß ein Lobäremphysem angenommen werden, so daß das Kind zur Re-Thorakotomie angemeldet werden soll

20./21.1.69: Entfernung der Fäden aus der Thorakotomienarbe.

Röntgenuntersuchung:

25.1.69: Die Thoraxübersichtsaufnahme zeigt keine Befundänderung gegenüber den letzten Aufnahmen. Es fällt lediglich im Oberfeld links eine deutlichere Lungenzeichnung auf. Hier hat sich die homogene Verschattung weitgehend zurückgebildet.

Beurteilung: Der Befund spricht für ein angeborenes lobäres Emphysem.

Weiterer Verlauf:

29.1.69: Dem Kind geht es recht gut. Es nimmt an Gewicht zu.

2.2.69: Der Säugling hat erbrochen. Der Stuhl ist relativ normal.

3.2.69: Die Verlegung in die Chirurgische Universitätsklinik zur Re-Thorakotomie erfolgt.

Operationsbericht:

Chirurgische Universitätsklinik:

3.2.69: Unter der präoperativen Diagnose auf ein angeborenes lobäres Emphysem des linken Lungenoberlappens wird die alte Thorakotomienarbe eröffnet. Es zeigt sich, daß der linke Oberlappen praktisch den ganzen Thorakalraum einnimmt. Mit diesem Befund wird die Diagnose bereits weitgehend bestätigt. In typischer Weise wird eine Lobektomie des Oberlappens durchgeführt. Der kleine atelektatische Unterlappen bläht sich nach der Entfernung des verdrängenden Lungenanteils gut auf. Es erfolgt ein schichtweiser Thoraxverschluß.

Histologischer Befund:

Der eingesandte kollabierte Lungenlappen läßt sich teilweise entfalten. Man sieht ein erhaltenes alveoläres Gefüge, das entfaltet eine Erweiterung des Alveolarsystems erkennen läßt. Die Bronchien zeigen nur ganz vereinzelt Knorpelspannen, auch im Gebiet der großkalibrigen Bronchien an der Abtragungsfront. Entzündliche Veränderungen sind nicht nachweisbar.

Diagnose: Kindlicher Oberlappen mit dem Bild des sogenannten lobären Emphysems auf dem Boden einer kongenital unzulänglichen Knorpelstabilisierung der Bronchialwände.

Röntgenuntersuchung:

4.2.69: Die Thoraxübersichtsaufnahme zeigt eine Rückverlagerung des Mediastinums, das etwas nach links verschoben erscheint. Im linken Oberfeld fällt eine Verdichtung auf. (S. Abb. 3, Seite 14)

Verlauf:

4.2.69: Aus der Thoraxsaugdrainage entleeren sich etwa 50 ml Blut. Daher wird eine Bluttransfusion vorgenommen. Die Leukozytenzahl beträgt 14 250 pro mm³.

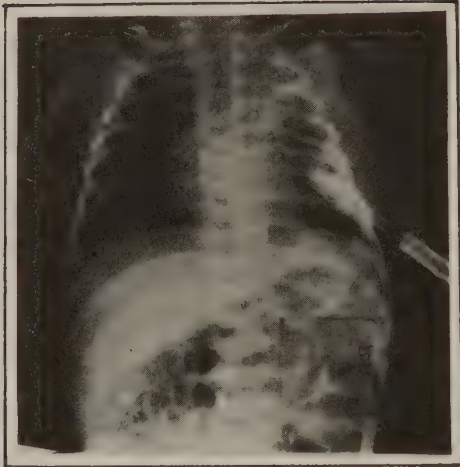


Abb. 3: 2 1/1 Monate alter männlicher Säugling. Zustand nach Entfernung des linken Lungenoberlappens.

6.2.69: Das Kind wird peroral ernährt. Der Stuhlgang ist normal. Die Thoraxsaugdrainage entleert nichts mehr. Da links apikal noch Sekretverhaltungen sind, wird der Drain belassen. Ab und zu hustet der Säugling.

7.2.69: Der Thoraxschlauch wird gezogen. - Standardbikarbonat von 24 mval/l. PO_2 beträgt 90 mm Hg, PCO_2 36,5 mm Hg. Seit der Operation erhält der Säugling täglich 0,2 g Totocillin.

Laborbefunde:

Hb 104 %, Leukozyten 7 250 pro mm^3 .

8.2. Die Rückverlegung in die Universitätskinderklinik erfolgt.

Aufnahmebefund:

Universitätskinderklinik: Zustand nach Lobektomie links wegen eines kongenitalen lobären Emphysems des linken Oberlappens. 2 1/2 Monate alter, männlicher Säugling in gutem Zustand. Er ist altersgemäß entwickelt. Die Herztöne sind rein und regelmäßig, die Frequenz ist normal. Die Atmung ist regelmäßig. Auskultatorisch findet sich nichts Pathologisches. Beide Lungen scheinen ausreichend ventiliert zu sein.

Lokalbefund: Eine 18 cm lange, entlang der 6. Rippe links verlaufende, frische, reizlose Operationsnarbe reicht vom Sternum bis zur hinteren Axillarlinie. Außerdem fällt eine 2 cm lange Narbe im linken Epigastrium auf: sie rührt von der Saugdrainage her.

Verlauf:

11.2.69: Der Säugling fühlt sich anscheinend sehr wohl. Jeder 2. Faden wird entfernt. Die Wundverhältnisse sind reizlos. Die Atmung ist leicht beschleunigt. Auskultatorisch sind beide Lungen frei.

Röntgenuntersuchung:

11.2.69: Herz und Mediastinum sind leicht nach links gedrängt. Die rechte Lunge ist nur sehr strukturarm gezeichnet und erscheint etwas überbläht. Die linke Thoraxpartie zeigt eine nur teilweise belüftete Lunge. Links oben sieht man eine schleierartige Verdichtung.

Urteil: Im Bereich des linken Lungenoberfeldes ist, bei Überblähung der rechten Lunge, eine teilweise Verdichtung

aufgetreten. Im Vergleich zur letzten Aufnahme ist dies praktisch die Umkehr der bisherigen Befunde.

Röntgenkontrolle mit Kontrastmittel:

17.2.69: Die rechte Lunge ist gut belüftet und zeigt eine normale Zeichnung. Links fällt ein schmaler Pleurarandstreifen auf. Im Unterfeld, hinter dem Herzschatten, besteht in etwa regelrechte Gefäßzeichnung. Die 5. und 6. Rippe links erscheinen verbreitert und unscharf begrenzt.

Urteil: Der Befund ist deutlich verbessert und im Rahmen eines regulären Verlaufs nach Lobektomie links.

Verlauf:

24.2.69: Das Befinden des Säuglings ist gut. Er nimmt an Gewicht ständig zu. Die Lunge ist auskultatorisch o.B.

Entlassungsbefund:

1.3.69: Der Säugling befindet sich in gutem AZ und EZ. Er sieht rosig aus. Die Atmung hat eine Frequenz von 36 pro Minute. Über dem linken Lungenoberfeld besteht eine geringe Abschwächung des Atemgeräusches. Über der ganzen übrigen Lunge ist Vesikuläراتmen zu hören. Die Herztöne sind rein, regelmäßig, und in den physiologischen Grenzen zu auskultieren. Der Säugling ist im übrigen o.B.

Er erhielt je nach Bedarf zwischen 1 x und 3 x 200 mg Totocillin täglich; vom 8.2. bis zum 1.3. nahm er 700 g zu.

Ambulante Nachuntersuchung:

15.4.69: Der Säugling wird zum ersten Mal seit der Entlassung vorgestellt. Er ist gänzlich unauffällig.

Wiederaufnahme:

Am 2.6.69 wird der Säugling im Alter von nunmehr 6 1/2

Monaten mit Verdacht auf eine Bronchitis in die Universitätskinderklinik eingewiesen.

Anamnese:

Vor 3 Wochen habe der Säugling zum ersten Mal Husten, Schnupfen bei einer Bronchitis gehabt. Es sei zu wiederholten Fieberschüben um 38,5 °C gekommen. Am 2.6. habe die Temperatur 39 °C betragen. Er habe etwas geröchelt, was aber vorübergegangen sei. Gegessen habe er normal. Der Hausarzt hätte zunächst Hustentropfen verschrieben. Umgebungsinfektion: Bronchitis.

Aufnahmebefund:

6 1/2 Monate alter männlicher Säugling, der keinen schwerkranken Eindruck macht. Die Haut ist gut durchblutet, Zyanose ist nicht vorhanden. Die Thorakotomienarbe links ist reizlos. Der Säugling hebt den Kopf in Bauchlage, kann aber noch nicht frei sitzen. Die sonstige Untersuchung ergibt einen normalen Status.

Lokalbefund: Pneumonische Zeichen sind nicht vorhanden. Die Atmung ist nicht angestrengt, er zeigt kein Nasenflügeln, die Atemfrequenz beträgt auch nach Bewegung 40/min. Über beiden Lungen hört man normalen Klopfeschall und ein reines pueriles Atemgeräusch ohne bronchitische Töne. Das Kind hustet einige Male locker. Rachen und Tonsillen sind leicht gerötet.

Klinische Diagnose: Bronchitis.

Im Laborbefund zeigen sich eine etwas stärkere Leukozytose und eine mäßig beschleunigte Blutsenkungsgeschwindigkeit.

Röntgenuntersuchung:

Der rechte Lungenhilus ist deutlich verbreitert und verdichtet; vor allem im oberen Bereich wird er von fleckigen, teils konfligierenden Verschattungen umgeben. Linksseitig ist der Befund unverändert. Hier zeigt sich eine mehr homogene Trübung des Ober- und Mittelfeldes nach der Lobektomie:

Urteil: Bronchopneumonie rechts.

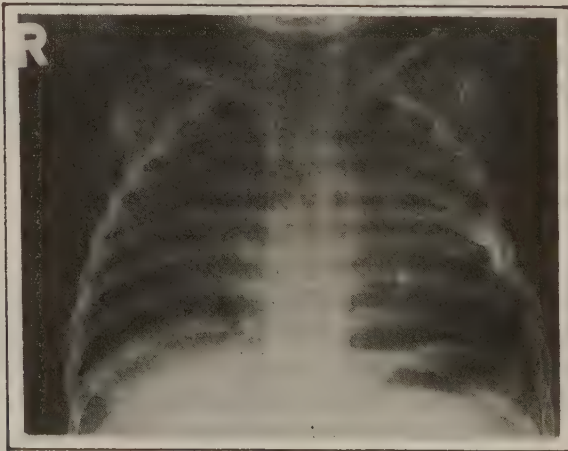


Abb. 4: 6 1/2 Monate alter männlicher Säugling. Zustand nach Lobektomie des linken Oberlappens. Bronchopneumonie rechts.

Verlauf:

5.6.69: Klinisch war eine Bronchopneumonie nicht zu vermuten: kaum Fieber, keinerlei pneumonische Zeichen bei Einlieferung. Das Kind ist etwas spastisch. Es erhält ein Spasmolyticum und Erycin-Saft.

13.6.69: Dem Kind geht es weiterhin gut.

23.6.69: Nachdem das Antibiotikum zwei Tage lang nicht gegeben wurde, war der Säugling wieder aufgefiebert. Heute hat er kein Fieber mehr.

Entlassungsbefund:

24.6.69: 7 Monate alter, altersgemäß entwickelter Säugling in gutem AZ und EZ, bei einem Gewicht von 7610 g. Über der alten Thorakotomienarbe im linken Lungenbereich ist der Klopfeschall geringgradig abgeschwächt; ebenso scheint das Atemgeräusch etwas weniger durchzudringen als rechts. Sonst ist der Säugling o.B. Zu Hause sollen ihm noch einige Tage lang Byk-Tropfen gegeben werden.

Ambulante Nachuntersuchung:

29.11.71: Der 3 Jahre alte Junge ist in gutem AZ und EZ und altersgemäß entwickelt. Im Bereich der Thorakotomienarbe besteht links eine leichte Einziehung. Herz und beide Lungen sind unauffällig, bis auf eine leichte Klopfeschallverkürzung im oberen Bereich der linken Lunge. Der Junge leidet nach Angaben der Eltern des öfteren an Infekten der oberen Luftwege.

Röntgenuntersuchung:

Die Thoraxübersichtsaufnahme zeigt das Mediastinum in regelrechter Mittellage und die maximale Entfaltung des linken Unterlappens. (Siehe Abb. 5, nächste Seite)

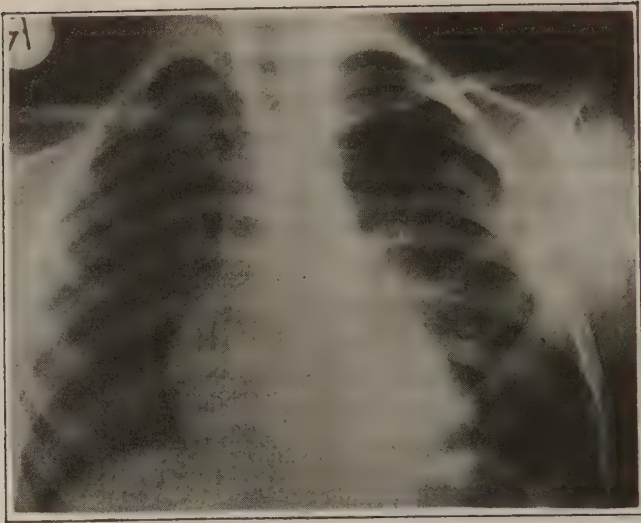


Abb. 5: 3 Jahre alter Junge, Zustand 2 Jahre und 9 Monate nach Lobektomie des linken Oberlappens wegen kongenitalem Lungenemphysem.

Zweiter Patient

Am 17.4.1969 wurde ein 4 Wochen alter weiblicher Säugling mit der Verdachtsdiagnose "kongenitales lobäres Emphysem" von einem auswärtigen Krankenhaus in die Universitätskinderklinik überwiesen. Noch am gleichen Tag erfolgte die Verlegung in die Chirurgische Universitätsklinik.

Anamnese:

Der Säugling war das fünfte Kind gesunder Eltern und wurde am 9.3.1969 nach einer komplikationslos verlaufenen Schwangerschaft termingerecht geboren. Die Geburt verlief normal, das Gewicht des Kindes betrug 4000 g.

Bereits kurz danach machten sich Kurzatmigkeit beim Trinken und eine leichte Zyanose bemerkbar. In der vergangenen Woche habe sich der Zustand zunehmend verschlechtert. Am 16.4. morgens sei starke Atemnot mit einer Zyanose aufgetreten. In dem auswärtigen Kinderkrankenhaus wurde eine Thoraxdrainage gelegt, da man an einen Pneumothorax dachte. Es trat jedoch keine Besserung ein. Der Säugling erhielt dort 150 mg Ampidox und 0,6 cm Cedilanid.

Aufnahmebefund:

Universitätskinderklinik: Der 4 Wochen alte weibliche Säugling zeigt deutliche Zyanose und Dyspnoe. Der Thorax ist stark vorgewölbt, die Atemexkursionen sind über der rechten Seite stärker als links. Perkutorisch läßt sich links ein hypersonorer Klopfeschall feststellen, rechts hört man einzelne Rasselgeräusche. Die Herzaktion erscheint etwas verstärkt.

Röntgenuntersuchung:

Das a.p.-Röntgenbild bestätigt den Verdacht auf das Vorliegen eines lobären kongenitalen Lungenemphysems. Die linke Lunge ist extrem überbläht, Herz und Gefäßband sind stark nach rechts verlagert.

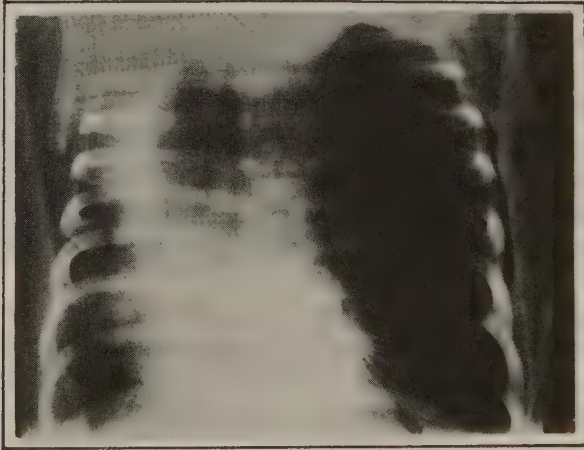


Abb. 6: 4 Wochen alter weiblicher Säugling mit KLE des linken Oberlappens.

Nach dem Seitenbild scheint besonders der linke Oberlappen überbläht zu sein. (S. Abb. 7, Seite 23)

Wegen der akut bedrohlichen Ateminsuffizienz entschließt man sich zur sofortigen Operation. Es erfolgt die Verlegung in die Chirurgische Universitätsklinik.



Abb. 7: 4 Wochen alter weiblicher Säugling mit KLE des linken Oberlappens in seitlicher Aufnahme.

Operationsbericht:

17.4.69: Die Eröffnung des Thorax erfolgt im 5. Interkostalraum links. Es findet sich ein mannsfaustgroßer linker Lungenoberlappen, der sofort hervorquillt; er besteht von außen gesehen nicht aus Blasen, sondern erscheint eher von normaler Konsistenz; insgesamt fühlt er sich aber etwas schwammig an gegenüber dem Unterlappen. Dieser ist klein, zum Teil atelektatisch. Das Mediastinum ist nach rechts verdrängt.

An der Diagnose besteht auf Grund der Größenverhältnisse kein Zweifel. Deshalb wird der Entschluß zur Lobektomie des linken Oberlappens gefaßt.

In typischer Weise werden die Gefäßabzweigungen der A. pulmonalis aufgesucht, die V. pulmonalis superior unterbunden. Dann wird der Oberlappen von dem Unterlappen abgetrennt und die Abtrennungszone sorgfältig unterbunden. Der Bronchus wird mit zwei Mersilene-Nähten verschlossen, das umgebende mediastinale Gewebe versenkt. Nach eingehender Blutstillung kann eine Bulea-Drainage eingelegt werden. Schließlich erfolgt der schichtweise Thoraxverschluß.

Resektionspräparat: Ein stark vergrößerter linker Oberlappen.

Histologischer Befund:

Die histologische Untersuchung des kinderhandteller-großen Lungenlappens ergibt besonders in einer mantelförmigen subpleuralen Zone eine hochgradige Erweiterung der Alveolarlichtungen. Die Septen sind intakt. In den zentralen Lappenabschnitten findet man normalkalibrige Alveolen, daneben in streifenförmigen Zonen, einen vollständigen Kollaps sowohl der Alveolen wie auch der Bronchioli. Die Lungengefäße zeigen eine stark vermehrte Stauungsblutfülle, die Pleura ist in gesamter Ausdehnung blutig durchtränkt.

Diagnose: Lungenlappen mit ausgedehnter Überblähung der Alveolen, vorwiegend in der Lungenlappenperipherie. Vikariierende Atelektasen, vorwiegend in den zentralen Lappenabschnitten. Möglicherweise lag eine Ventilstenose des Bronchialsystems vor. Kein echtes destruktives Emphysem.

Röntgenuntersuchung:

18.4.69: Das Mediastinum hat sich deutlich rückverlagert, zeigt jedoch unscharf gezeichnete Grenzen, was wohl durch

die Verschattungen im rechten Ober- und Mittellappen mitbedingt ist.

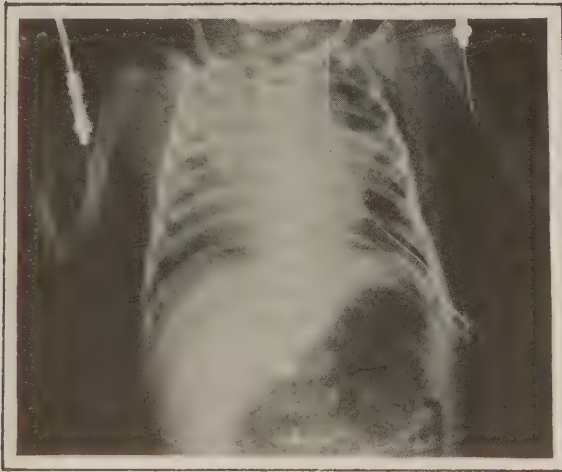


Abb. 8: 5 Wochen alter weiblicher Säugling. Zustand einen Tag nach Entfernung des linken Oberlappens.

Verlauf:

18.4.-22.4.69: Der postoperative Verlauf ist unter Totocillin komplikationslos. Ab und zu hustet das Kind noch. Die Verdauung ist normal bei einer peroralen Ernährung mit Hippon und Tee. An Medikamenten erhält es 10 Tropfen Multibionta und 3 x 0,1 g Totocillin pro Tag.

Röntgenuntersuchung:

22.4.69: Das gesamte Herz- und Gefäßband hat eine normale Lage eingenommen, erscheint aber noch verbreitert. Verschattungen bestehen lediglich am Ort der Resektion,

also im linken Oberlappenbereich. Der rechte Unterlappen erscheint etwas strukturarm gezeichnet.

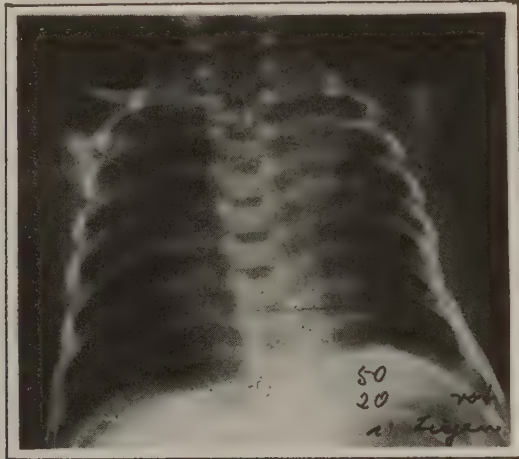


Abb. 9: 6 Wochen alter weiblicher Säugling, Zustand fünf Tage nach Lobektomie des linken Oberlappens.

Am 22.4.69 erfolgt die Rückverlegung in die Universitätskinderklinik.

Aufnahmebefund:

Universitätskinderklinik: Zustand nach Lobektomie des linken Oberlappens wegen kongenitalen lobären Emphysems. Der 1 1/2 Monate alte weibliche Säugling befindet sich in gutem AZ und EZ. Es besteht keine Atemnot. Die Operationsnarbe ist reizlos und noch mit Fäden adaptiert. Eine weitere reizlose Narbe besteht am linken Rippenbogen im Bereich der Mamillarlinie, herrührend von der Saugdrainage. Das Kind wirkt munter. Über allen Lungenpartien

besteht pueriles Atmen, allerdings dorsal über der linken Lunge etwas schwach. Hier findet sich auch eine geringgradige Klopfeschallverkürzung.

Der Säugling weist einen kleinen Nabelbruch auf. Auf der Zunge sieht man einen erbsengroßen, weißen, schwer abwischbaren Belag. Das Hinterhaupt ist weich. Sonst ist das Kind unauffällig.

Diagnose: Zustand nach Lobektomie wegen kongenitalen lobären Emphysems links. Rachitis.

Verlauf:

23.4.69: Die Atmung ist noch etwas angestrengt.

24.4.69: Dem Kind geht es zusehends besser. Es erhält weiter Erycin-Gelee als postoperativen Schutz.

26.4.69: Die Fäden werden zum Teil entfernt. Die Wunde ist gut verheilt.

28.4.69: Der Rest der Fäden wird gezogen.

30.4.69: Das Kind erhält Vigantol zur Rachitis-Prophylaxe.

10.5.69: Der Säugling wird bei einer Tagung zur kinderärztlichen Fachausbildung vorgestellt.

Röntgenuntersuchung:

16.5.69: Das Herz ist normal groß. Die Verlagerung des Mediastinums hat sich vollständig zurückgebildet. Die Lunge ist gut entfaltet. Im Bereich des linken Oberfeldes besteht eine keilförmige Verschattung mit Basis

an der Spitze und sehr scharfer Begrenzung nach lateral und kaudal. Im übrigen zeigt sich an den perihilären Partien auch rechts noch eine etwas vermehrte streifige Zeichnung.

Urteil: Der Befund läßt mit dieser scharfen Begrenzung in erster Linie an eine Atelektase denken. Da jedoch der ganze linke Oberlappen entfernt wurde, ist dies nicht möglich. Der Unterlappen ist gut entfaltet. Wahrscheinlich handelt es sich um eine Pleuritis mediastinalis.

Entlassungsbefund:

19.5.69: Das Kind atmet ruhig und ist in gutem AZ und EZ. Die Operationsnarbe ist reizlos. Rachitische Zeichen sind nicht vorhanden. Die Lunge wird beiderseits gut belüftet und weist keine Rasselgeräusche oder Infektszeichen auf. Im übrigen ist das Kind gänzlich unauffällig.

Ambulante Nachuntersuchung:

5.8.69: Das nunmehr 5 Monate alte Kind ist in gutem AZ und EZ. Im Bereich der reizlosen Thorakotomienarbe links befindet sich eine leichte Einsenkung. Über beiden Lungen hört man pueriles Atmen ohne pathologische Nebengeräusche. Der Klopfeschall ist ebenfalls normal bis auf die zu erwartende Abschwächung im Bereich des linken Oberlappens.

Röntgenuntersuchung:

Die Mediastinalstrukturen befinden sich in normaler Lage. Am Ort der Resektion im Bereich des linken Lungenoberlappens besteht eine Verdichtung.

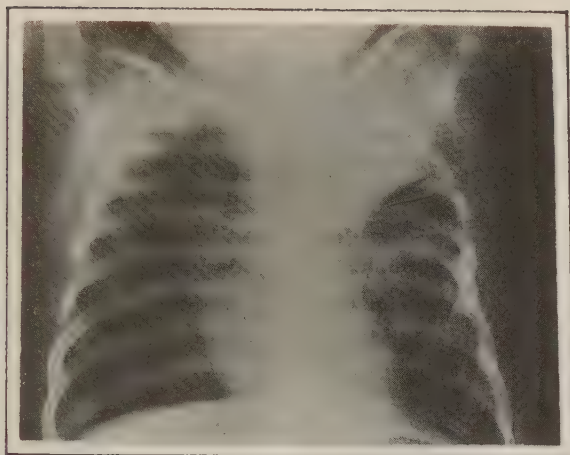


Abb. 10: 5 Monate alter weiblicher Säugling, Zustand vier Monate nach Lobektomie des linken Oberlappens.

Ambulante Nachuntersuchung:

29.11.71: Das 2 3/4 Jahre alte Mädchen ist in gutem AZ und EZ und altersgemäß entwickelt.

Herz und beide Lungen sind unauffällig; lediglich fällt im oberen Bereich der linken Lunge eine leichte Klopf-schallverkürzung auf. Im Bereich der Thorakotomienarbe besteht eine Eindellung des Thorax. Im übrigen ist das Kind unauffällig.

Nach Angaben der Mutter ist es etwas infekthanfällig und machte in den vergangenen 2 Jahren öfter Bronchitiden durch. Bei Anstrengungen fällt keine erschwerte Atmung auf, ebenso zeigt sich keine schnelle Ermüdbarkeit des Kindes.

Röntgenuntersuchung:



Abb. 11: 2 3/4 Jahre altes Mädchen, Zustand 2 Jahre und 7 Monate nach Lobektomie des linken Oberlappens wegen kongenitalem Lungenemphysem.

Das Herz und Gefäßband befinden sich in regelrechter Mittellage. Im Bereich des linken Oberlappens fällt parasternal eine dreieckige Verdichtung auf.

IV. DISKUSSION

Beim Studium der zahlreichen Quellen in der Literatur über das KLE ergab sich, daß man dies Krankheitsbild fälschlicherweise für seltener hält, als es tatsächlich ist. Wir fanden bei genauer Durchsicht seit der Erstbeurteilung 1932 308 histologisch gesicherte Fälle, einschließlich unserer eigenen Beobachtungen.

1. Klinik

Häufigkeit:

Eine Statistik über den Anteil des KLE an den kongenitalen Erkrankungen allgemein liegt leider zur Zeit nicht vor. So können wir uns nur auf unsere eigenen Untersuchungen hinsichtlich der Häufigkeit stützen.

Mit welcher zunehmender Häufigkeit das KLE seit seiner Entdeckung durch R.L.NELSON (133) diagnostiziert wurde, zeigt Tabelle 1. Als Grundlage unserer Untersuchungen haben wir die 308 histologisch gesicherten Fälle verwendet. Die Anzahl jener Beobachtungen, deren Diagnose KLE allein auf dem klinischen Bild und dem röntgenologischen Befund beruhen, mag etwa 80 betragen.

Wahrscheinlich gibt es außerdem noch Säuglinge mit einer respiratorischen Symptomatik, deren Ursache nicht bekannt ist, und Todesfälle im Säuglingsalter durch Pneumonie beispielsweise, die zur Gruppe des KLE gehören.

Geschlechtsverteilung:

An Hand jener Veröffentlichungen, die Angaben über das Geschlecht der Patienten machen, läßt sich eindeutig die Bevorzugung des männlichen Geschlechtes nachweisen. Der

prozentuale Anteil männlicher KLE-Patienten liegt bei 63,5 %: Von 233 Fällen, bei denen das Geschlecht angegeben war, waren 148 Kinder männlich, 85 weiblich.

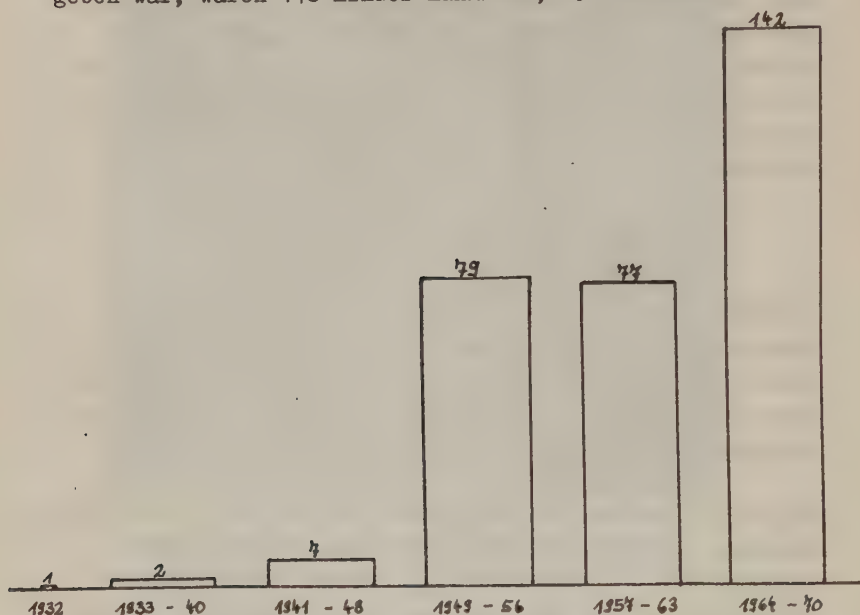


Tabelle 1: Anzahl der seit 1932, jeweils im Abstand von 7 bzw. 6 Jahren diagnostizierten, histologisch gesicherten Fälle von KLE (308 Fälle).

Lokalisation:

Das KLE zeigt bei der Lokalisation Besonderheiten: Am häufigsten wird der linke Oberlappen, seltener der rechte Ober- und rechte Mittellappen befallen und nur zu einem sehr kleinen Prozentsatz sind beide Unterlappen betroffen. In manchen Fällen ist nicht der ganze Lobus, sondern nur ein Segment emphysematös (10, 20, 40, 49, 50, 52, 58, 65, 83, 92, 134, 137, 144, 155, 156, 159, 163, 185); man fand auch gelegentlich ein multilobäres Emphysem eines Lungenflügels (7, 25, 27, 30, 40, 58, 95, 97, 98, 103,

150). Ein bilateraler Befall wurde bisher nur von fünf Autoren beschrieben (30, 53, 103, 119, 125).

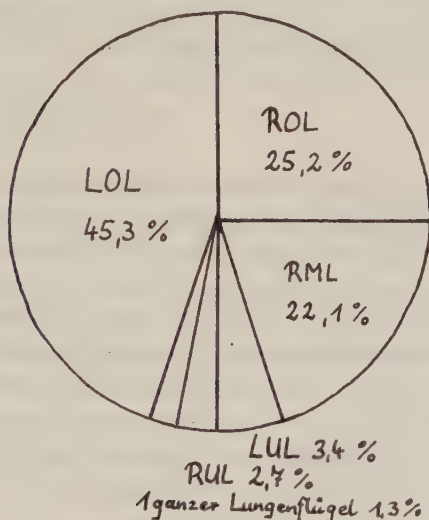


Abb. 12: Verteilung von 308 KLE auf die Lungenlappen; in Prozent ausgedrückt.
 LOL = linker Oberlappen LUL = linker Unterlappen
 ROL = rechter " RUL = rechter "
 RM = " Mittellappen

Die Ursache für die in Abb. 12 aufgezeichnete Verteilung, vor allem die starke Bevorzugung des linken Oberlappens, ist nicht bekannt. H.W.FISCHER und Mitarbeiter entwickelten eine Theorie, die mechanische Einwirkungen zur Ursache nimmt: Sie gingen von der Überlegung aus, daß die exspiratorischen Kräfte, die auf die Unterlappen einwirken, stärker sind als jene, welche auf die Oberlappen wirken. Durch die Hebung des Diaphragmas und die größeren Bewegungen der unteren Rippen würde so die Luft aus den Unter-

lappen bei einer Teilobstruktion leichter herausgepumpt; denn ein Oberlappen wird mehr passiv bewegt, so daß sich hier bei einer bronchialen Obstruktion leichter ein Emphysem entwickeln könne (52).

Obwohl diese Theorie recht plausibel klingt, stehen Beweise noch aus.

Symptome:

Die Symptomatik wird im wesentlichen von den respiratorischen Erscheinungen bestimmt (61, 72, 77, 141, 190). Ganz im Vordergrund steht dabei die Dyspnoe. Sie tritt zunächst nur bei Anstrengungen, etwa beim Trinken und Schreien auf. Der akute Anfall wird durch Tachypnoe mit Verkürzung beider Atemphasen gekennzeichnet. Diese Anfälle können sich im weiteren Verlauf häufen, bis es schließlich zu einer Tag und Nacht anhaltenden Dyspnoe kommt. Damit ist das Exspirium charakteristisch verlängert; die Atmung erscheint flach und unregelmäßig bei Frequenzerhöhung - im Extremfall bis 100/min.

Diese Entwicklung kann unterschiedlich schnell vor sich gehen. So verstärkt sich etwa eine diskrete Dyspnoe plötzlich zum asphyktischen Anfall; oder lange Zeit tritt auch keinerlei Veränderung des respiratorischen Zustandes ein, in diesem Fall findet man in der Anamnese oft bei Befragen der Eltern "leichte Erstickungsanfälle". Ein asphyktischer Anfall kann letalen Ausgang haben. Wodurch er ausgelöst wird und warum es überhaupt diese Latenzzeit zwischen Geburt und Manifestation in unterschiedlicher Länge und Art gibt, ist noch ganz unklar.

Husten, wheezing - ein expiratorisches, keuchendes Geräusch, das in der Literatur allgemein so bezeichnet wird - und Nasenflügeln sind relativ seltene Begleiterscheinungen der beschwerlichen Atmung.

An zweiter Stelle nach der Dyspnoe erscheint die Zyanose im klinischen Bild. Sie kommt in ganz unterschiedlicher Stärke vor. Häufig zeigt sie sich zu Beginn ebenfalls nur bei Anstrengungen, später erst anhaltend als Verfärbung der Lippen und perioral. Meist tritt sie gemeinsam mit der Dyspnoe auf. Im fortgeschrittenen Stadium fällt gelegentlich eine Zyanose der Akren, selten einmal des ganzen Körpers auf.

Von einem fortgeschrittenen Stadium bzw. einer Verschlimmerung kann man nur in der Klinik des KLE sprechen, da das Röntgenbild über längere Zeit immer unverändert bleibt.

Gelegentlich wurden Säuglinge mit einem sehr schweren Atemsyndrom beobachtet, die keine Zyanose aufwiesen; möglicherweise lag das an einer Anämie (73, 97).

Oftmals begleiten intercostale, supra- und substernale oder epigastrische Einziehungen die Atemnot.

Gastrointestinale Störungen wie Erbrechen und Diarrhoe werden relativ selten beobachtet; sie treten nie allein sondern immer in Verbindung mit den respiratorischen Störungen auf.

Auffällig ist die besondere Anfälligkeit der KLE-Kinder für Infekte, speziell im Bereich der oberen Luftwege. Bei scheinbar völlig gesunden Kindern wird manchmal erst nach einem solchen Infekt, von dem sie sich nur schwer erholen, das KLE manifest. Säuglinge, die ein KLE haben, werden gelegentlich erst durch ständig rezidivierende Bronchien auffällig.

respiratorische Symptome (Dyspnoe, Tachypnoe etc.)	77,6 %
Zyanose	45,9 %
Einziehungen (intercostal, substernal, epigastrisch)	22,2 %
rezidivierende Infekte des Respirationstraktes	16,8 %
Husten	10,1 %
wheezing	5,4 %
Erbrechen	3,3 %
Nasenflügeln	2,0 %
Diarrhoe	1,3 %

Tabelle 2: Symptome des KLE bei 308 Kindern, in Prozent ausgedrückt.

Klinische Befunde:

Bei der ersten klinischen Untersuchung wirken die Patienten nur selten schwer krank. Das bildet ein erstaunliches Mißverhältnis zum Ausmaß der pathologischen intrathorakalen Veränderungen. Anscheinend sind die Säuglinge durch ein hohes Maß an Kompensationsfähigkeit in der Lage, auch so schwere Läsionen wie das KLE relativ gut zu ertragen.

Bei der Inspektion fällt zunächst eine veränderte Atemdynamik auf: Einsatz der Atemhilfsmuskulatur bei abdominaler Atmung, mit den oben beschriebenen Einziehungen. Außerdem zeigen die Patienten unterschiedlich starke respiratorische Störungen, eventuell Zyanose (s. Symptome, Seite 35).

Durch die starke Überblähung der Lunge erscheint der Thorax der betroffenen Seite gelegentlich vorgewölbt, mit mehr oder weniger stark dilatierten Interkostal-

räumen. Auf diese Weise wird der thorakale a.p.-Durchmesser einseitig vergrößert.

Der Klopfeschall ist bei der Perkussion über dem erkrankten Lungenflügel hypersonor, über der gesunden Seite hyperresonant. Die Lungengrenzen sind an der Emphysenseite nach unten verschoben und bei der Atmung wenig oder gar nicht verschieblich. Hier bleiben die Atemexkursionen entsprechend klein.

Auskultatorisch hört man über der betroffenen Seite vermindertes pueriles Atmen; manchmal ist das Atemgeräusch auch aufgehoben. Über der gesunden Lunge im Bereich der oft vorhandenen Kompressionsatelektasen ist es ebenfalls vermindert. Bei Bronchitiden dieser atelektatischen Anteile kommen trockene Nebengeräusche hinzu.

Das Herz wird durch den überblähten Lungenanteil zur Gegenseite hin verschoben. Daher sind die Herztöne nicht an ihren üblichen Auskultationspunkten zu hören. Liegt nicht gleichzeitig ein Herzfehler vor, sind die Herztöne rein und deutlich.

Der Zwerchfelltiefstand kann zu einer scheinbaren Vergrößerung von Leber oder Milz führen, so daß diese einige Querfinger unterhalb der Rippenbogen zu tasten sind.

Fieber ist nur bei Kindern mit einem zum KLE sekundären Infekt zu beobachten. Zum Bild des KLE gehört es nicht.

Verlauf:

Klinisch zeigt das KLE immer einen progredienten Verlauf, während das röntgenologische Bild sich nicht verändert. In seltenen Fällen mögen bis zur Erstmanifestation mehrere Jahre vergehen. Manchmal kann auch die Latenzperiode

zwischen ersten Symptomen und einem bedrohlichen Krankheitsbild relativ lang sein. In den meisten Fällen jedoch manifestiert sich das KLE innerhalb der ersten Lebenswoche, wobei der Gipfel eindeutig im 1. Lebenstag liegt.

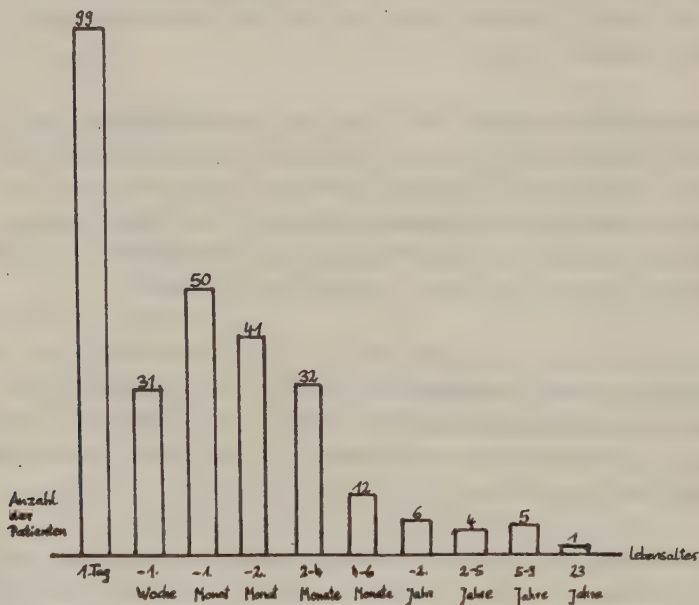


Tabelle 3: Erstmanifestation der Symptome von 281 Patienten mit KLE.

L.L.LEAPE und Mitarbeiter teilten daher die Patienten mit KLE in zwei Gruppen ein, je nach Art und Schweregrad des Verlaufes:

1. Gruppe: Patienten, bei denen Symptome schon in den beiden ersten Lebenstagen auftreten, und die erfahrungsgemäß die schwerste Form des KLE haben.

2. Gruppe: Patienten, bei denen erst mit 1-4 Monaten Symptome auftreten, deren Variabilität größer ist als beim Neugeborenen und deren KLE nicht so bedrohlich ist (103).

Komplikationen:

Der Infekt der oberen Luftwege bildet die größte Gefahr für einen Säugling mit KLE. Er ist besonders anfällig dafür und jeder Infekt kann zur Verschlechterung des klinischen Krankheitsbildes führen.

Die Möglichkeit eines Spontanpneumothorax beim KLE, etwa durch Ruptur subpleuraler Blasen, darf ganz ausgeschlossen werden (22, 40,98).

E.VAN EPPS und Mitarbeiter beobachteten cerebrale Komplikationen als Folge eines KLE und führten dies auf eine kurzzeitige Hypoxie und Anorexie des Gehirns zurück (179).

In der Literatur wurden einige Fälle von KLE in Verbindung mit einer Trichterbrust beschrieben (83, 157, 163); der kausale Zusammenhang ist jedoch in keinem Fall eindeutig.

2. Pathologische Anatomie

Das KLE bietet bei der Operation oder der Obduktion ein ganz typisches Bild: Bei Eröffnung des Thorax drängt sich der überblähte, stark vergrößerte Lungenlappen aus der Operationswunde heraus. Er ist zunächst topographisch schwer zu lokalisieren, da er seine ursprüngliche Gestalt ganz verloren hat. In der eigenen Thoraxhälfte schiebt er die übrigen Lungenanteile nach lateral und dorsal und

komprimiert sie, eventuell bis zur Atelektasebildung; durch das vordere Mediastinum dehnt er sich zur Gegenseite hin aus, wo er den anderen Lungenflügel komprimiert. So erweckt es den Anschein, als fülle der geblähte Lobus den gesamten Brustkorb aus. Das Mediastinum wird zur gesunden Seite hin verschoben.

Bei der makroskopischen Besichtigung fällt vor allem auf, daß der um ein Vielfaches seines ursprünglichen Umfangs vergrößerte Lungenlappen bei eröffneter Pleurahöhle und sogar bei eröffneten Bronchien nicht kollabiert. Allerdings scheint dies beim KLE in einem sehr frühen Stadium doch möglich zu sein: So fand der Operateur bei der diagnostischen Thorakotomie an unserem 1. Patienten eine völlig kollabierte linke Lunge vor, die vom Anästhesisten aufgebläht werden konnte. Bei der 2. Operation, einen Monat später, wurde dann erst das oben beschriebene typische Bild eines überblähten, nicht kollabierenden linken Oberlappens gefunden. Die Diagnose KLE konnte histologisch gesichert werden (Autor, S. 13). Ebenso berichten F.KUFFER und Mitarbeiter im Jahre 1965 von einem solchen Befund bei der diagnostischen Thorakotomie. Hier erfolgte später jedoch keine weitere Operation (98).

Warum der überblähte Lungenlappen nicht kollabiert, ist noch nicht geklärt. Bei der Insufflation durch den Anästhesisten macht der emphysematöse Lappen keine Ventilationsbewegungen mit; ist nur ein Segment betroffen, so wird das Volumen des Lobus durch die künstliche Beatmung vermehrt; die Luft entweicht dann wieder spontan und der Lobus erhält seine alte Größe zurück. Auch eine manuelle Komprimierung war bisher bei den histologisch gesicherten Fällen nicht möglich.

Auf Grund all dieser Beobachtungen muß man die Echtheit eines reversiblen Emphysems bezweifeln (27, 73, 147).

Die Farbe des betroffenen Lungenlappens ist blaß-weiß bis blaß-rosa. Die Oberfläche kann entweder glatt und glänzend oder auch baumrindenartig sein; wenn subpleurale Blasen vorhanden sind, erscheint sie wie Kopfsteinpflaster.

Die Konsistenz wird meist als spongiös bezeichnet. Bei der Palpation fühlt sich der emphysematöse Lappen elastisch an, ähnlich wie weicher Gummi (67); dies Phänomen wird in der Literatur als "caoutchouc mousse" bezeichnet. Oft wird eine leichte Krepitation bemerkt. An der Schnittfläche sieht man beim resezierten Operationspräparat homogen erweiterte Alveolen, die bedeutend vergrößert sind. Für dieses Bild fanden die einzelnen Autoren die verschiedensten Bezeichnungen: "honigwabenähnlich" (163), "cotton candy lung" (141), "emphysème en chapeau de cèpe" (113) u.a. An dieser Seite ist die Farbe eher rosa-bläulich.

Eine Einteilung in eine mikro- und eine makrobullöse Form des KLE, wobei erstere vor allem in den Oberlappen, letztere in den Unterlappen lokalisiert sei (137), erscheint uns auf Grund der großen Variabilität, die die anatomisch-pathologischen Befunde in der Literatur zeigen, nicht sinnvoll.

Mikroskopisch wirkt das Bild des pathologisch veränderten Lungenparenchyms relativ homogen: Die Alveolarsepten sind dünn und ausgezogen, gelegentlich rupturiert. Es bestehen keine entzündlichen Veränderungen.

Die Ausführungen einzelner Autoren über die pathologische Anatomie sind häufig dürftig. Wir nehmen daher an, daß es sich bei nicht näher beschriebenen Emphysemen um die oben erläuterten Erweiterungen der Alveolen mit oder ohne Ruptur handelt.

Die dünnen, ausgezogenen Alveolarwände können außerdem noch in ihrem Aufbau Schäden aufweisen: In relativ seltenen Fällen fehlen die Wandzellen ganz und das Septum besteht nur aus einer Membran (162); häufiger kommt eine Verminderung der elastischen Fasern (22, 61, 87, 137, 175) und die Rarefizierung oder das gänzliche Fehlen von Kapillaren vor (47, 61, 73). Eine Verdickung der Alveolsepte wird bedeutend seltener angegeben als die Verschwächigung und dann meist ohne Begründung - Zellvermehrung etwa oder gesteigerte Kapillarfüllung (163). Manche Autoren beschreiben Fibrosen der Alveolarwände oder eine Vermehrung des kollagenen Gewebes (14). Einige wenige Berichte gibt es auch über ein KLE kombiniert mit hyalinen Membranen (14, 98).

Die entzündlichen Veränderungen, die sich gelegentlich an der Alveolenwand finden, müssen nach der heutigen Lehrmeinung sekundär zum KLE sein (s. Seite 37). In einem Fall wurden im Bereich des homogenen Emphysems lokale Atelektasen gefunden (141).

Die oben erwähnte Kopfsteinpflasterstruktur der Oberfläche eines resezierten Lungenlappens bei KLE wird durch subpleurale Blasen verursacht. Anzahl, Größe und Lokalisation wechseln. Sie entstehen durch Konfluenz mehrerer Alveolen, deren ausgezogene Septen zerreißen.

Die pathologischen Veränderungen von Gefäßen und Bronchien beim KLE werden im Kapitel "Ätiologie und Pathogenese" beschrieben, damit keine Überschneidungen entstehen.

3. Pathologische Physiologie

Beim KLE ist die respiratorische Oberfläche verkleinert und der Gasaustausch stark gestört. Das beruht vor allem auf dem emphysematösen Lungenanteil, zum anderen auf den komprimierten und atelektatischen Lappen der gesunden Lunge.

Eine vollständige pathologisch-physiologische Analyse ist leider noch nicht möglich, da Untersuchungen dieser Art beim KLE fehlen. Ebenso wenig können wir uns daher zu den Kompensationsmechanismen und den symptomauslösenden Momenten, der Ursache für die lebensbedrohlichen Anfälle, oder auch dem schleichenden Beginn äußern.

So sind wir zum großen Teil auf Rückschlüsse von den Beobachtungen und Untersuchungen beim Erwachsenenemphysem angewiesen.

Die Erfahrung hat gezeigt, daß die klinische Manifestation nur indirekt vom Ausmaß des Emphysems abhängig ist. Die Kompensationsfähigkeit des Säuglings scheint sehr groß zu sein und so kann er - wenn auch selten monatelang - das Emphysem über längere Zeit hin tolerieren, ohne respiratorische Symptome zu zeigen. Da jedoch der überblähte Lobus in zunehmendem Maße gesunde Lungenanteile komprimiert, Atelektasen verursacht und das Mediastinum stark verdrängt, wird der Gasaustausch immer mehr auf kleinere Gebiete beschränkt: Die emphysematischen Lungenanteile nehmen gar nicht daran teil, die komprimierten und atelektatischen Bezirke sicherlich nur mit starken Einschränkungen. Die Septen in dem emphysematösen Lobus werden anämisch durch die Dehnung. So tritt schließlich eine Ernährungsstörung ein, die zur Funktionseinschränkung

und endlich zur Strukturschädigung führt. Da die Elastizität des Säuglingsgewebes bedeutend höher ist als die beim Erwachsenen, dauert dieser Prozeß relativ länger. Außerdem ist die Bronchialwand beim Säugling bedeutend schwächer als z.B. beim Erwachsenen und dies begünstigt den Verdrängungsprozeß entsprechend.

Erst durch das Zusammenwirken all dieser Faktoren kommt es zur bekannten klinischen Symptomatik. Ein einzelner emphysematöser Lungenanteil könnte wahrscheinlich kompensiert werden, nicht jedoch diese starken Kompressions-, Atelektase- und Dislokationserscheinungen im Thorakalraum und so kommt es zur klinischen Manifestation.

Die Frage, welcher Grad der Verdrängung und Kompression noch symptomlos ertragen werden kann, bzw. welche Ursache die mehr oder weniger lange Latenzzeit zwischen Geburt und Manifestation hat, muß leider heute noch unbeantwortet bleiben.

Als Kompensationsmechanismus wirkt einmal die Lungen-durchblutung: Wie das Angiogramm zeigt, ist sie im Emphysembereich relativ schlecht und trägt so ebenfalls zum verminderten Gasaustausch bei. In den gesunden Lungenanteilen dagegen findet ein normaler, eventuell vermehrter Blut- und Gasaustausch statt, der die lokalisierte Störung teilweise kompensiert. Die unterschiedlich starke Zyanose wird dann durch die stark verminderte O_2 -Sättigung des arteriellen Blutes verursacht; diese rührt von der gesunden Lunge her, die durch stellenweise Kompression stark beeinträchtigt wird.

Im fortgeschrittenen Stadium, wenn die Überblähung zugenommen hat, der Gasaustausch bei Belastung ansteigt oder die respiratorische Oberfläche durch sekundäre entzünd-

liche Prozesse weiter eingeschränkt wird, kommt es zum Einsatz der Atemhilfsmuskulatur. Allerdings wird dadurch der O_2 -Verbrauch noch mehr erhöht und daher keine zusätzliche Kompensation erreicht.

Beim Neugeborenen beträgt die Atemfrequenz 40/min. Eine Volumensteigerung ist physiologischerweise nicht durch Vertiefung der Atmung, sondern durch eine Erhöhung der Frequenz möglich. Dies zeigt sich bei einem KLE mit ausgeprägter respiratorischer Symptomatik immer mehr oder weniger stark. Die Frequenzsteigerung ist anscheinend ein letztes Mittel, wenn alle Kompensationsmechanismen und der Atemhilfsmuskulatureinsatz erschöpft sind. Dabei ist die Totalkapazität herabgesetzt, das Residualvolumen erhöht. So wird die Bildung von Atelektasen begünstigt, da die tieferen Lungenanteile nicht mehr ausreichend ventiliert werden (141).

4. Ätiologie und Pathogenese

Ätiologie und Pathogenese sind heute trotz der zahlreichen Beobachtungen und Theorien noch ein wunder Punkt im Gesamtbild des KLE. Die histologisch gesicherten Fälle geben nur etwa zur Hälfte Aufschluß über Ursachen des Emphysems.

Wie Abb. 13 zeigt, gehören zu den bekannten Defekten vor allem Bronchialanomalien und erst in zweiter Linie Mißbildungen oder Aplasien im Bereich des Parenchyms und der Gefäße. Keine dieser Erscheinungen ist jedoch spezifisch für das KLE.

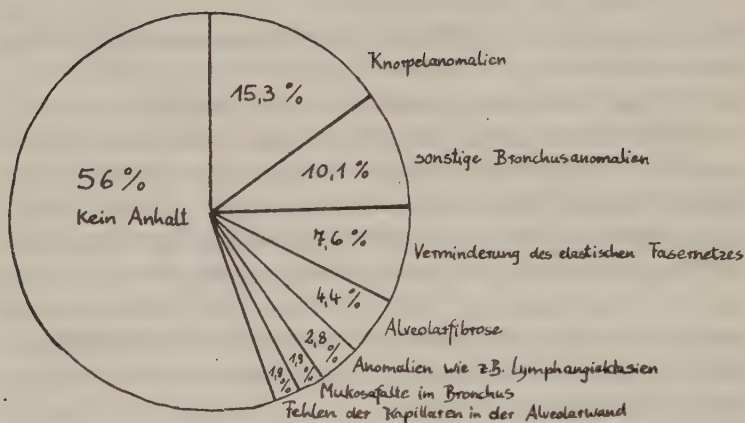


Abb. 13: Ursachen des KLE - in Parenchym und Bronchialbaum - bei 308 Fällen, in Prozent ausgedrückt.

Die Bronchien:

Da die Veränderungen des Parenchyms schon in Kapitel IV/2 eingehend beschrieben wurden, beginnen wir unsere Betrachtungen mit der Untersuchung des Bronchialbaumes:

Makroskopisch fällt häufig eine starke Verengung des Bronchiallumens (3, 97, 101, 103, 110, 137, 147, 170), seltener eine Dilatation des Bronchus auf (71). Gelegentlich werden Anomalien im Bronchusverlauf gefunden: Ein

siphonförmiger Bronchus (137), die Aufteilung eines verengten Bronchus in drei Segmente (137), ein stark gedrehter Bronchus (103) und ein dilatierter Zentralbronchus, welcher in einer blinden Tasche endet (71).

Bei der mikroskopischen Untersuchung wird deutlich, daß die pathologischen Erscheinungen meistens die Bronchialknorpel betreffen. Die Lokalisation des Defektes kann dabei ganz unterschiedlich sein: Häufig findet man eine fokale Begrenzung, mitunter aber auch die Ausdehnung auf den ganzen Segment- oder Lappenbronchus; Zentralbronchi sind ebenso häufig betroffen wie periphere Broncholi. - Möglicherweise ist die Anzahl der Fälle mit Knorpelanomalien größer als man annimmt, denn ein fokaler Defekt könnte bei der Operation übersehen werden oder bei proximaler Lokalisation im Operationsstumpf zurückbleiben.

Die Defekte bestehen im wesentlichen in einer Dysplasie, selten einer Aplasie der Bronchusknorpelringe. In manchen Fällen ist der Knorpel auch noch unreif (73, 87, 109). Manchmal findet man diese Dys- oder Aplasie in Verbindung mit anderen Schäden der Lungen: Knorpelaplasie und Verminderung der elastischen Fasern der Alveolarwand im Emphysebereich (87, 137); Dysplasie der Knorpelringe und Muskelfasern im Bronchus mit einer sekrethaltigen Aussackung der Wand (157); Dysplasie des Knorpels und dilatierte Lymphgefäße in der Alveolenwand (1).

Öfter tritt auch eine Faltenbildung der Bronchialschleimhaut auf, die als Ventilmechanismus wirkt (52, 79, 92, 94, 102, 103, 154, 163). Einige Autoren betrachteten diese Erscheinungen allerdings nicht als ätiologisch wichtigen Hinweis sondern als Folge des Emphysems, entstanden durch Prolaps der Mukosa (52, 102).

In einem Fall wurde ein Lymphknoten im Bronchus gefunden (103).

Das Parenchym:

Die pathologischen Veränderungen des Parenchyms, die Hinweise auf die Ätiologie geben, sind durch Alveolarwandhyperplasie, Veränderungen des elastischen Faser-netzes, des Kapillarnetzes, der Lymphgefäße und Alveolar-fibrose gekennzeichnet.

Die Verminderung oder das totale Fehlen der elastischen Fasern in der Alveolarwand sind die häufigsten Befunde. Manchmal findet man diesen Elastizitätsdefekt in Verbindung mit einer lokalisierten Aplasie des Bronchialknorpels (87) oder auch einer Knorpeldysplasie (137).

In einem besonderen Fall wurde von dem gänzlichen Fehlen der Blutkapillaren in den Alveolarwänden berichtet mit Lymphangiektasien als Begleiterscheinung (47, 155, 161: der gleiche Fall).

Ein anderer, recht seltener Befund, ist die Alveolar-fibrose, die R.B.BDANDE und Mitarbeiter 1956 erstmalig erwähnten (14).

Über die Ätiologie des KLE existieren die verschiedensten Theorien, die alle noch unbewiesen sind:

Genetische Einflüsse: Die Möglichkeit der Mitwirkung erblicher Einflüsse kann heute weitgehend ausgeschlossen werden. In den seltensten Fällen wird in der Literatur von Anhaltspunkten in der Familienanamnese berichtet (53, 79, 94, 126). Hier waren immer die Geschwister auffällig gewesen durch Zyanose (53), Lobarempysem (79), Unreife (94, 126) und Pneumonie mit letalem Ausgang (126).

Geographische Einflüsse: Auch über eine bestimmte geographische Verteilung gibt es berechtigte Zweifel. Da

der Großteil der Veröffentlichungen über das KLE aus Europa und den USA stammt, läßt sich über die Verbreitung des KLE in Afrika, Asien etc keine Aussage machen.

Kongenitale Genese: Wenn man annimmt, daß die Genese kongenital ist und eine Heredität ausschließt, erscheint der Schwangerschaftsverlauf besonders wesentlich.

Der Bronchialbaum ist bis zur 16. Woche intrauterinen Lebens entwickelt. So steht bei der Geburt die Anzahl der Segmente, Lobuli und Acini fest. Die Gefäße sind bei der Geburt ebenfalls voll ausgebildet, obwohl später noch eine gewisse Umformung - "remodelling" - stattfinden soll, die Alveolarentwicklung dagegen ja postnatal und erst mit dem 8. Lebensjahr voll abgeschlossen, da die Alveolen noch mitwachsen in Bezug auf Volumen und Anzahl (29, 152).

Die Schäden, vor allem die häufigen Knorpelanomalien, müßten also zwischen dem 2. und 4. Schwangerschaftsmonat entstehen. Leider fehlen in den meisten Berichten über das KLE Angaben zum Schwangerschaftsverlauf. In den wenigen Veröffentlichungen, die dies ansprechen, findet man jedoch kaum interessante Hinweise und diese sind außerdem sehr unterschiedlich: So berichten J.H.KENNEDY und Mitarbeiter von einer Hyperbilirubiämie der Mutter während der Gravidität (92), T.L.MOORE beobachtete Masern bei einer Graviden in Mens III (126), J.REICH und Mitarbeiter beschrieben Blutungen unklarer Genese zwischen Mens II und III (150) und E.TÜRK und Mitarbeiter fanden eine hämorrhagische Zystopyelitis im III. Schwangerschaftsmonat (175). Es wäre verfrüht und kaum möglich, hieraus Rückschlüsse zu ziehen.

Trotzdem sprechen einige Tatsachen unbedingt für die kongenitale Genese: Zunächst das Fehlen einer Infektion oder einer anderen exogenen Ursache, dann die auffallend frühe Manifestation in den meisten Fällen.

Für ein Geburtstrauma bieten sich keine Anhaltspunkte, ebensowenig für eine Schädigung der Lunge durch künstliche Beatmung der Lunge, da in diesem Fall erfahrungsgemäß eher ein interstitielles Emphysem auftreten würde.

Man nimmt allgemein an, daß sich der fehlgebildete Lungenanteil von den ersten Atemzügen an auf- und überbläht, so daß das Emphysem auch konnatal ist (113, 141). S.C. PLECHL diskutierte allerdings auch die Möglichkeit einer erst postnatal, später auftretenden Überblähung auf Grund der kongenitalen Prädisposition (141). Damit könnte vielleicht die öfter auffallende längere oder kürzere Latenz zwischen Geburt und Manifestwerdung des KLE erklärt werden. Weiter spräche dafür, daß die Entwicklung der Alveolen noch nicht ganz abgeschlossen ist mit der Geburt.

Nur etwa 6 % der Säuglinge mit KLE sind Frühgeburten. So bietet sich also kein Anhaltspunkt aus dieser Richtung.

Andere Fehlbildungen in Verbindung mit KLE werden relativ selten beobachtet und sind zu unterschiedlich, als daß sie die Theorie des kongenitalen Ursprungs wirksam unterstützen könnten. Allerdings scheinen sie gelegentlich durch Obstruktion des Bronchialbaumes für das KLE mitverantwortlich zu sein; z.B. anormaler Gefäßverlauf der Pulmonalarterien (73, 95, 137, 142, 145, 164) oder der Vena cava superior (109), ein offener Ductus Botalli (3, 14, 32, 79, 104, 137, 148, 170) oder eine Paratrachealzyste (85).

<u>I. intrathorakal:</u>		
Offener Ductus Botalli	13	73, 14, 32, 52, 79, 104, 135, 137, 148. 170_7
anormaler Gefäßverlauf der Pulmonalarterien	11	73, 95, 99, 137, 142, 145, 164_7
anormaler Gefäßverlauf der Vena cava superior	1	709_7
Ventrikelseptumdefekt	6	75, 90, 95, 109, 125, 170_7
Fallot'sche Tetralogie	5	7, 58, 85_7
Defekt des vorderen Media- stinums	1	707_7
Paratrachealzyste	1	85_7
Bronchogene Zyste	1	712_7
Gastrogene Zyste	1	708_7
Hyperplastischer Thymus	1	744_7
<u>II. extrathorakal:</u>		
Lippen-, Kiefer-, Gaumen- spalte mit Polydaktylie	1	775_7
Skelettanomalien	1	726_7
Cutis laxa	2	75, 28_7
<u>III. Sonstiges:</u>		
RH-Inkompatibilität	1	73_7
Kindliche Schizophrenie	1	71_7

Tabelle 4: KLE in Verbindung mit anderen Anomalien bei 51 Patienten.

Theorien zur Ätiologie: Es würde zu weit führen, die zahl-
losen Theorien, die sich in der Literatur zur Entstehung
des KLE finden, eingehend zu besprechen; so seien hier
nur einige von ihnen genannt und die wesentlichen näher
beschrieben:

Man vermutet eine funktionelle Atonie oder Stenose der Bronchialwand (65, 83, 133, 167, 188), eine kongenitale Hyperplasie der Alveolarwand (28, 70, 113), eine kongenitale Fragilität des Alveolarsystems (112, 113), Kombinationen von Schäden in Bronchialbaum und Parenchym (14), primär vaskuläre Störungen (142) und anderes.

Wir erwähnten bereits den Ventilklappenmechanismus, entstanden durch Bronchialschleimhautfalten. Er wird von einigen Autoren für eine der Hauptursachen des KLE gehalten, obwohl Mukosafalten im Bronchus nur bei etwa 1,9 % aller KLE gefunden wurde (52, 102, 154, 158).

Die Veränderungen im elastischen Fasernetz der Alveolarsepten geben Anlaß zur These vom primären Elastizitätsverlust. J. SEMELAIGNE und Mitarbeiter sprachen von einer "kongenitalen Dystrophie des elastischen Gewebes der Alveolarwände" (160). E. VAN EPPS und Mitarbeiter griffen diese Theorie 1958 wieder auf und seitdem wird sie als eine der möglichen Ursachen des KLE viel diskutiert. Etwa 7,6 % der wegen KLE resezierten Operationspräparate wiesen eine solche Läsion auf.

Ganz im Vordergrund der pathologisch-anatomischen Befunde stehen die Knorpeldefekte des Bronchialbaumes und so bildet die Theorie über Knorpeldefekte auch hier ein besonders wichtiges Faktum: R. H. OVERSTREET erwähnte 1939 als erster eine Atomie der Bronchialwand auf Grund einer Chondromalazie (138). Diese Mißbildungen des Knorpel findet man häufiger als etwa Läsionen des elastischen Fasernetzes (siehe Abb. 13). Sie gehören heute unbestritten mit zu den als wahrscheinlich anzusehenden Ursachen des KLE. Allerdings fehlen uns in jedem Fall noch immer Hinweise auf das Läsionen im Sinne einer Mukosafalte im Bronchus, einer Verminderung des elastischen Fasernetzes und Bronchusknorpeldefekte auslösende Moment.

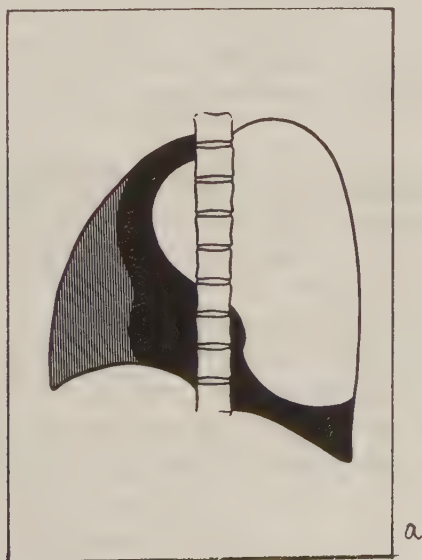
All diese Betrachtungen zur Ätiologie und Pathogenese des KLE sind trotz der Vielzahl der Möglichkeiten schließlich ohne Ergebnis. Es bleibt die These des kongenitalen Ursprungs bei unbekanntem Auslöser.

5. Diagnose

Die Verdachtsdiagnose auf KLE kann oft schon aus dem a.p.-Thorax-Röntgenbild gestellt werden (66, 87, 180).

Das typische Röntgenbild:

Die a.p.-Thorax-Röntgenaufnahme zeigt ein fast klassisches Bild (108, 141, 191): Sie wird gekennzeichnet durch eine gesteigerte Transparenz der befallenden Seite mit deutlicher aber schwacher Lungengefäßzeichnung und einer extremen Verlagerung des Mittelschattens zur gesunden Seite hin.



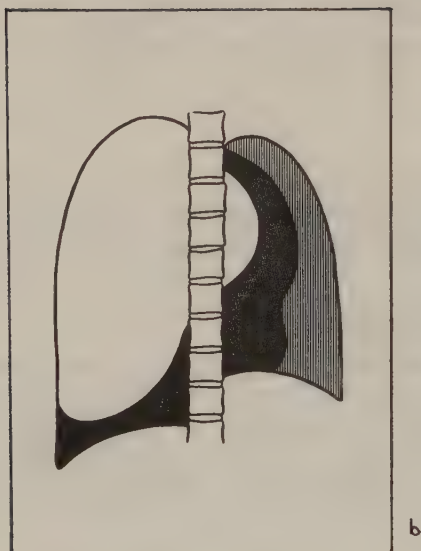


Abb. 14: Schematische Darstellung des KLE im a.p.-
Röntgenbild:
a) Befall des linken Oberlappens,
b) Befall des rechten Oberlappens (189).

In der frontalen Aufnahme fällt zunächst also ein ausge-
dehnter Aufhellungsbezirk auf, der dem Ausmaß des emphy-
sematösen Lungenanteils entspricht. Die Lungenzeichnung
ist erhalten, aber schwächer als im normalen Bild. Die
Darstellung der Lungengefäßzeichnung hängt von der Auf-
nahmetechnik ab: Bei überbelichteten Aufnahmen fehlt sie
ganz, bei Schichtaufnahmen wird sie infolge der verwen-
deten Strahlenhärte oft nicht deutlich und bei der Durch-
leuchtung kann sie wegen ihrer Zartheit leicht übersehen
werden.

Der überblähte Lungenanteil bewirkt eine Depression des Zwerchfells und dehnt sich über die Mittellinie in die gesunde Thoraxhälfte aus. Dabei komprimiert er die intakten Lungenlappen der gleichen Seite und die des gegenüberliegenden Hemithorax gelegentlich bis zur Atelektasebildung. Daher stellen sich diese Bereiche im Röntgenbild verschattet dar. Der charakteristische Dreieckschatten im Herz-Zwerchfell-Winkel, der oft beobachtet wird, entsteht bei vermehrter Kompression des linken Unterlappens. Er gilt als besonderes Merkmal des KLE (141, 193).

Fast immer bildet der emphysematöse Anteil eine Hernie durch das vordere Mediastinum. Man erklärt sich dies Phänomen mit der besonderen Elastizität der intrathorakalen Strukturen beim Neugeborenen und Säugling.

Der Herzschatten kann, je nach Ausmaß der Überblähung, unterschiedlich weit im gesunden Thoraxteil liegen. Im Extremfall erscheint er ganz in diesem Bereich und auch die Trachea ist von dieser Verdrängung betroffen.

Die unterschiedlich stark erweiterten Interkostalräume sieht man angedeutet.

Im seitlichen Röntgenbild zeigt sich die oben erwähnte Hernienbildung besonders deutlich. Das Emphysem befindet sich vor dem Herzen, die Atelektase dahinter. Die Überblähung führt zur retrosternalen Aufhellung.

Eine exakte topographische Diagnose ist allerdings nur aus dem a.p.-Bild möglich.

In der seitlichen Aufnahme zeigt sich deutlich, daß das Herz nicht nur in den gesunden Hemithorax, sondern auch nach dorsal verschoben wird. Oft fällt auch die besondere Vorwölbung des Sternums auf.

In den meisten Fällen bleibt das Röntgenbild über längere Zeit hin unverändert. Eine Rückbildung der röntgenologischen Erscheinungen wurde bei histologisch verifizierten Emphysemen nie beobachtet.

Der postoperative Röntgenbefund zeigt immer - innerhalb weniger Tage oder einiger Wochen - eine Rückverlagerung des gesamten Mittelschattens und eine vollständige Ausdehnung der vorher komprimierten Lungenlappen.

Tomographie:

Die Diagnose eines KLE kann aus der Tomographie nicht gestellt werden. Sie ist jedoch gelegentlich nützlich zur Abgrenzung von zystischen Lungenveränderungen bei differential-diagnostischen Überlegungen.

Diagnostische Thorakotomie:

Die Sicherung der mit Hilfe des a.p.-Thorax-Röntgenbildes gestellte Diagnose kann nur durch die diagnostische Thorakotomie erfolgen. Ist sie positiv im Sinne des KLE, so kann die Resektion des emphysematösen Lungenanteils angeschlossen werden.

Bei der Thorakotomie zeigt sich in diesem Fall das typische Bild des sich aus der Operationswunde herauswölbenden emphysematösen Anteils; es wurde bereits in Kapitel IV/2 beschrieben.

Zusätzliche Untersuchungen:

Die Angiographie: Sie kann als differential-diagnostisches Mittel recht nützlich sein. Da sie wesentlich ungefährlicher und auch leichter durchzuführen ist als die Bronchographie, sollte sie ihr vorgezogen werden.

Zusammen mit der Thoraxübersichtsaufnahme sollten eventuell in Frage kommende Spannungszysten oder auch ein

Pneumothorax ausgeschlossen werden können. Und zwar zeigt sich im Angiogramm eines KLE ebenso wie im Röntgenbild die Lungengefäßzeichnung: Die Gefäße sind dabei im Aufhellungsgebiet gespreizt und in ihrer Zahl vermindert, in der Umgebung zwangsläufig zusammengebündelt.

Auf diese Weise ist es auch möglich, die Ausdehnung des pathologischen Prozesses genau zu beurteilen und Gefäßmißbildungen o.ä. festzustellen.

Die Bronchographie: Sie hat nur die differential-diagnostische Bedeutung Zysten auszuschließen oder den Verdacht auf Fremdkörperaspiration zu klären (17,165).

Beim KLE zeigt das Bronchogramm folgendes Bild: Die Bronchusverzweigungen im Emphysebereich füllen sich wenig oder gar nicht mit dem Kontrastmittel. Die Ursache hierfür war auch durch die histologische Untersuchung bisher nicht zu klären. Man nimmt eine Kompression des Bronchus durch emphysematöses Gewebe oder die erhöhte Spannung im Emphysebereich als Ursache an (141). Die Verzweigungen stellen sich "besenreiserartig" zusammengedrängt dar (141). Die feinen Verästelungen zeigen sich oft nicht.

Im seitlichen Bronchogramm bietet sich in etwa das gleiche Bild wie in der seitlichen Röntgenaufnahme, nämlich die starke Verdrängung der gesunden Lungenanteile.

Anomalien des Bronchialbaumes selbst lassen sich selbstverständlich ausgezeichnet darstellen.

Da die Bronchographie für das Neugeborene und den Säugling außerordentlich belastend ist und der diagnostische Wert beim KLE nicht sehr groß ist, sollte man darauf, wenn möglich, verzichten.

Nach Untersuchung der 308 Fälle von KLE ergibt sich folgende Wertigkeit für die einzelnen diagnostischen Methoden:

Wert	Untersuchung	Charakteristische Befunde
+++	einfache Thoraxaufnahme	1. Verstärkte Transparenz der emphysematösen Lungenbezirke mit erhaltener Gefäßzeichnung. 2. Kontralaterale Verschiebung des Mediastinums. 3. Zwerchfelltiefstand an der betroffenen Seite.
++	Röntgenschichtaufnahmen	möglicherweise differentialdiagnostische Bedeutung: Ausschluß von Zysten.
+++	diagnostische Thorakotomie	typisch: Herauswölben des emphysematösen Anteils aus der Operationswunde.
++	Angiographie	Gefäße im Aufhellungsbezirk gespreizt bei verminderter Anzahl, in der Umgebung gebündelt.
+	Bronchographie	Bronchusverzweigungen im Emphysenbereich besenreiserartig gebündelt, nicht KLE-charakteristisch.

Tabelle 5: Wertigkeit der zur Diagnostik des KLE vorhandenen Untersuchungen.

6. Differentialdiagnose

Es kommen vor allem Spannungszysten und ein Spannungspneumothorax bei den differentialdiagnostischen Erwägungen in Frage.

Die Spannungszyste: Das wesentlichste differential-diagnostische Merkmal bildet das Fehlen der Lungengefäßzeichnung: Im Röntgenbild erscheinen die lufthaltigen Lungenzysten in der Regel als abgerundete Aufhellungszone unterschiedlicher Größe ohne jegliche Gefäßzeichnung. Die bogigen Randzonen sind typisch für die Zysten.

Die Abgrenzung zum KLE ist trotzdem schwierig, da die Spannungszysten im übrigen ein ganz ähnliches Bild bieten: Ausfüllung einer ganzen Thoraxhälfte durch starke Aufblähung der Zysten, Verdrängung des Mediastinums zur Gegenseite, Hemie durch das vordere Mediastinum und Komprimierung gesunder Lungenanteile auf beiden Seiten. Wenn die Zystenwand der Thoraxwand anliegt, können die typischen Randschatten fehlen.

Im Angiogramm zeigt sich, daß hier die Gefäßzeichnung im erkrankten Lungenanteil fehlt.

Klinisch äußern sich die Spannungszysten ganz ähnlich wie das KLE.

Der Pneumothorax: Die differentialdiagnostische Abgrenzung eines Spannungspneumothorax ist von lebenswichtiger Bedeutung, da hier eine Punktion unbedingt notwendig, beim KLE jedoch absolut kontraindiziert ist.

Die Diagnose muß auch in diesem Fall röntgenologisch gestellt werden. Beim Pneumothorax imponiert im a.p.-Bild die homogene, von Lungenzeichnung völlig freie Aufhellung einer Thoraxhälfte. Die kollabierte Lunge dieser Seite wird meist am Hilus als zarter konvexer Schatten sichtbar.

Ebenso wie bei Spannungszysten verändert der Pneumothorax mit der Zeit seine Größe und Gestalt. Ein über längere Zeit hin unverändertes Röntgenbild spricht daher immer gegen einen Pneumothorax.

Bei den differentialdiagnostischen Erwägungen muß eventuell noch ein kompensatorisches Emphysem in Betracht gezogen werden. Es entsteht als Folge einer Obstruktionsatelektase. Diese wird durch Fruchtwasser- oder Milchaspiration verursacht. Daher müßte man in der Anamnese fast immer Hinweise darauf finden. Eine Fremdkörperaspiration ist im Neugeborenen- und Säuglingsalter noch nicht zu erwarten.

7. Therapie

Übereinstimmend wird in der Literatur der operative Eingriff als Mittel der Wahl beim KLE angesehen. Die in Tabelle 6 festgehaltenen Untersuchungen über die verschiedenen Behandlungsmethoden sprechen ebenfalls eindeutig dafür. Somit ist die Diagnose eines KLE heute gleichbedeutend mit der Indikation zur Operation. Bei dem heutigen Stand der Thoraxchirurgie und der Anästhesie sollte auch das meist sehr jugendliche Alter der Patienten kein Hindernis mehr bilden.

Die Resektion des betroffenen Lungenanteils ist die einzige Maßnahme zur Behebung der respiratorischen Störungen und der zunehmenden intrathorakalen Spannung. Die Größe des zu resezierenden Anteils richtet sich nach dem Ausmaß des Emphysems; so kann es eine Segmentektomie, eine Lobektomie oder eine Pneumonektomie sein. Die vorher oft lebensbedrohlichen Symptome verschwinden postoperativ schnell. Im Röntgenbild zeigt sich bald die Entfaltung der atelektatischen Lungenlappen; später kommt es zur Ausfüllung des postresektiv leeren Raumes durch ein vikarielles Emphysem der angrenzenden Lappen, bedingt durch eine Hypertrophie der Alveolen.

Postoperative Komplikationen treten relativ selten auf. Die größte Gefährdung bilden Infekte des Respirationstraktes, die jedoch mit Antibiotika, die auch zunächst als postoperativer Schutz gegeben werden, beherrscht werden können. Gelegentlich kommt es auch nach der Operation zum Pneumothorax, der jedoch in wenigen Tagen spontan resorbiert sein kann.

Todesfälle postoperativ wurden bei 8 % der Kinder beschrieben. Die Ursachen scheinen meist respiratorische Störungen, wie akute Ateminsuffizienz, Infekte in Form von Bronchopneumonien oder Erscheinungen von Seiten des Herzens und Kreislaufes bei weiteren Mißbildungen gewesen zu sein.

Bei KLE in Verbindung mit anderen Mißbildungen, z.B. einem offenen Ductus Botalli oder einer Fallot'schen Tetralogie stellt sich die Frage, welche Anomalie zuerst korrigiert werden sollte. Diese Entscheidung läßt sich nicht allgemeingültig treffen. Sie muß von Fall zu Fall diskutiert werden unter Berücksichtigung der speziellen Gegebenheiten.

Der Versuch, eine Heilung des KLE mittels konservativer Therapie zu erreichen, wurde in früheren Jahren des öfteren gemacht. Der Prozentsatz der Todesfälle mit 60 % spricht so eindeutig gegen diese Methode, daß wir auf eine nähere Betrachtung verzichten.

Therapie	Gesamtzahl der Patienten	Anzahl der		
		Heilungen	Todesfälle	in %
Chirurgisch	247	224	23	9,31
Segment- ektomie	11	8	3	27,27
Lobektomie	233	214	19	8,15
Pneumon- ektomie	3	2	1	33,33
Konservativ	64	25	39	60,93

Tabelle 6: Die Ergebnisse der Behandlung von 311 Patienten mit KLE durch chirurgische und konservative Therapie.

8. Prognose

Die Prognose des KLE kann noch nicht eindeutig gestellt werden, da nur relativ wenige Studien über Langzeitergebnisse bei an KLE operierten Kindern vorliegen (30, 40, 53, 58, 92, 105, 118, 123, 147).

Nach den bisherigen Beobachtungen ist die Prognose für chirurgisch behandelte Kinder gut; die Ergebnisse in dem postoperativen Zeitraum von 1/2 bis 1 Jahr zeigen eine Heilungsquote von 90,6 %. Bei den Untersuchungen über die Erfolge mehrere Jahre nach der Operation stellte sich heraus, daß einige der Kinder durch schnelle Ermüdbarkeit und Kurzatmigkeit bei kleineren Anstrengungen auffielen.

G.R.DE MUTH und Mitarbeiter warfen daher 1966 in einer ausführlichen Studie über Langzeitergebnisse bei sechs Patienten, 5 bis 14 Jahre post operationem, zwei Fragen auf: Kann sich eine Residualerkrankung bilden und regeneriert sich das Lungengewebe (40)? Untersuchungen, die

in einem kürzeren Zeitraum nach der Operation durchgeführt wurden, geben für beides keinerlei Anhaltspunkte (30, 53, 58, 92, 118, 123, 147). G.R.DE MUTH und Mitarbeiter stellten jedoch fest: Der Resektion des betroffenen Lungenlappens war bei den sechs Patienten damals eine unmittelbare Besserung gefolgt. In vier Fällen traten kurze Zeit danach wieder respiratorische Störungen auf, die sich später verloren. Geistig wie körperlich war die Entwicklung bei allen Kindern normal. Die physikalischen und röntgenologischen Befunde zeigten jedoch in zwei Fällen eine Residualerkrankung, die sich klinisch in leichter Ermüdbarkeit und Kurzatmigkeit äußerte.

DE MUTH schloß daraus, daß der Grunddefekt nicht immer so lokalisiert sei, wie es die Untersuchungen angeben.

Die Frage, ob der kindliche Patient die Fähigkeit zur Regeneration von Lungengewebe besitze, wird von dem Autor eindeutig verneint. Bei keinem seiner Fälle fand sich neu gewachsenes Lungengewebe. Die Kompensation erfolgt durch eine Zunahme des Residualvolumens und eine Überblähung des Gewebes, wobei letzteres nach Ansicht von DE MUTH zum Teil noch auf eine Residualerkrankung zurückzuführen ist.

Im ganzen gesehen erscheint das Ergebnis der Operation eines KLE, auch über einen längeren Zeitraum hinweg, zufriedenstellend.

V. ZUSAMMENFASSUNG

Nach Untersuchung von 306 Fällen in der Literatur und zwei eigenen Beobachtungen kamen wir zu folgenden Ergebnissen über das kongenitale Lungenemphysem:

Das kongenitale lobäre Lungenemphysem befällt zu 45,3 % den linken Oberlappen, seltener alle übrigen Lungenlappen oder auch Segmente. In der Mehrzahl sind männliche Säuglinge betroffen (63,5 %). Die Krankheit äußert sich meist innerhalb der ersten Lebenstage und vor allem in einem respiratorischen Syndrom und verläuft klinisch immer progredient. An Komplikationen ist der Infekt des Respirationstraktes zu fürchten.

Die Pathologie des kongenitalen Lungenemphysems ist durch stark dilatierte Alveolen mit ausgezogenen, eventuell rupturierten Septen gekennzeichnet. Durch die Überblähung des erkrankten Lungenanteils kommt es zu extremer Verschiebung der Mediastinalstrukturen zur Gegenseite und damit auch zur Komprimierung der gesunden Lungenanteile. Hierfür sind in der Mehrheit der Fälle, bei denen man ätiologische Hinweise fand, fehlerhafte Bronchialknorpel oder Defekte des elastischen Fasernetzes verantwortlich. Bei 56 % aller Beobachtungen fehlt jeglicher Anhaltspunkt.

Die respiratorische Oberfläche ist beim kongenitalen Lungenemphysem verkleinert, und somit der Gasaustausch sehr gestört. Daher kommt es zu den bekannten respiratorischen Erscheinungen. Auf Grund seiner anscheinend sehr hohen Kompensationsfähigkeit kann der Säugling diese Läsion erstaunlich gut ertragen.

Zur Frage der Ätiologie läßt sich auch nach Studium der zahlreichen Berichte in der Literatur keine definitive Aussage machen. Nachdem genetische Einflüsse ausgeschlossen werden konnten, muß die Genese kongenital sein. Die

Läsion scheint zwischen dem 2. und dem 4. Monat intra-uterin gesetzt zu werden. Es existieren verschiedene Theorien, die sich auf die zum Teil vorhandenen Defekte in Parenchym und Bronchialbaum stützen: Theorie vom Ventilmechanismus bei Mukosafalten im Bronchus, These vom primären Elastizitätsverlust bei Defekten des elastischen Fasernetzes und Diskussion über die Veränderungen des Bronchialknorpels.

Die Diagnose sollte aus dem a.p.-Thoraxröntgenbild gestellt werden. Charakteristisch ist vor allem die erhaltene Lungengefäßzeichnung in einem Gebiet gesteigerter Transparenz über dem pathologischen Lungenanteil. Auffallend ist die starke Verschiebung von Herz- und Gefäßband. Die Tatsache, daß das Röntgenbild auch über längere Zeit hin unverändert bleibt, ist ebenfalls charakteristisch. Erst die diagnostische Thorakotomie kann jedoch die Sicherung der Diagnose bringen. Bei positivem Befund wölbt sich in typischer Weise der befallene Lungenanteil aus der Operationswunde heraus und kann nicht zum Kollabieren gebracht werden.

Das kongenitale Lungenemphysem muß differentialdiagnostisch von Spannungszysten und von einem Pneumothorax abgegrenzt werden. Letzteres ist besonders wichtig, da sich die Therapie des kongenitalen Lungenemphysems und des Pneumothorax grundlegend unterscheiden. In beiden Fällen ist die erhaltene Lungengefäßzeichnung im Röntgenbild das bedeutendste differentialdiagnostische Merkmal.

Die Therapie der Wahl ist eindeutig die operative Entfernung des emphysematischen Lungenanteils (von 247 operierten Patienten konnten 224 als geheilt entlassen werden).

Die Prognose ist auch auf die Dauer gut. Allerdings bleibt eine gewisse Infektanfälligkeit zurück.

LITERATURVERZEICHNIS

1. ALLEN, R.P./TAYLOR, R.L./REIQUAM, C.W.:
Congenital lobar emphysema with dilated septal lymphatics, Radiology 86:929-31 (1966).
2. ANKE, W.:
Congenital obstructive lobar pulmonary emphysema, Kinderärztl. Prax. 23:317-20 (1964).
3. APITZ, J./RICHTERING, J./WILUTZKY, H.:
On the combination of congenital lobar emphysema and congenital angiocardio-pathies, Mschr. Kinderheilk. 113:349-54 (1965).
4. ARNAUDOV, D.:
Congenital lobar emphysema, Chirurgia 21:159-63 (1968).
5. BALATRESI, P./RISTORI, M.:
On a case of lobar emphysema in a new-born infant with anesthesiological interest, Acta Anaesth. 16:Suppl. 4: 231-8 (1965).
6. BARDOS, L./GORDON, A./STOPEKOVA, M.:
Congenital lobar emphysema, Bratislav. Lek. Listy 42:180-7 (1962).
7. BELLINI, F./VINCRE, G.:
Interstitial acute lobar emphysema in children: diagnostic problems and radiological differential diagnosis, Nunt. Radiol. 33:Suppl. 115-131 (1967).
8. BERTOLINI, A./REBOA, E.:
Considerations on an acute congenital pneumopathy in infants: hypertensive massive lobar emphysema. Contribution of a case, Minerva Chir. 16:1272-6 (1961).
9. BIERING, A.:
Et tilfaelde af lobaert obstruktions-emphysem hos et spaedbarn, Nord. Med. 10:1375-6 (1941).
10. BINET, J.P./NEZELOFF, D.:
Trois cas d'emphyseme lobaire geant du nourrisson, Mem. Acad. Chir. 84:377 (1958).

11. BINET, J.P./MEGEVAUD, R.:

Surgical treatment of a case of bullous lobar emphysema in an infant. Value of postoperative administration of cortisone, *Helv. Chir. Acta* 26:289-98 (1959).

12. BINET, J.P./NEZELOF, C./FREDET, J.:

Five cases of lobar tension emphysema in infancy, importance of bronchial malformation and value of postoperative steroid-therapy, *Dis. Chest.* 41:126-33 (1962).

13. BINET, J.P./LANGLOIS, J./LEMOINE, G./CHOLLET, M./CARPENTIER, A.:

Giant lobar emphysema in infants. *Poumon. Coeur* 21:1197-206 (1965).

14. BOLANDE, R.B./SCHNEIDER, F.A./HOGGS, J.D.:

Infantile lobar emphysema, etiological concept, *AMA Arch. Path.* 61:289-94 (1956).

15. BONDI, R./GORI, F./TREVES, G.:

Concomitance and significance of cutis laxa and infantile alveolar pulmonary emphysema in an unusual anatomo-pathological case, *Arch. De Vecchi Anat. Pat.* 51:801-20 (1968).

16. BRECKLER, M.D.:

Congenital segmental emphysema of the lung, *J.Thorac. Surg.* 34(2):177-83 (1957).

17. BRÜNNER, S.:

Bronchography during infancy and childhood, *Dis. Chest.* 52:201-4 (1967).

18. BRULE, M./HILLEMAND, P./DELARUE, J.:

Emphyseme pulmonaire a grosses bulles simulant les kystes congeniteaux du poumon, *Bull. et Mem. Soc. Med. H.P.* 1:478 (1937).

19. BURNETT, W.E./CASWELL, H.T.:

Lobectomy in a 15-day-old infant with recovery, *Surgery* 23:84 (1948).

20. BUSCH, H.J./SLOOF, J.P.:

Regionaal spanningsemphyseem in de long, *Naandschr. Kindergeneesk.* 30:155-68 (1962).

21. CAFFEY, J.:

Regional obstructive emphysema in infants and children, *Amer. J.Dis. Child* 60:586 (1940).

22. CAMELOT, J./FOURNIER, A./PAULI, A./VINCHON, B.:
Giant lobar emphysema in a 7-week-old infant. Lobectomy, Recovery, J.Sci. Med. Lille 83:3-9 (1965).
23. CAMPBELL, J.A.:
Roentgen-manifestations of pulmonary tensions disorders in infants and children, Amer. J.Surg. 89:1009-18 (1955).
24. CAMPBELL, D./BAUER, A.J./HEWLETT, T.H.:
Congenital localized emphysema, J. Thorac. Cardio. Surg. 41:575:86 (1961).
25. CETRULLO, E./URSO, L.:
Anesthesiological problems in congenital lobar emphysema in the newborn, Minvera Anesth. 33:306-9 (1967).
26. CHAPELO, R.:
Volumineuse cavite gazeuse intra-thoracique chez un nourrisson, Arch. Franc. Pediat. 4/6:641-3 (1947).
27. CHILMAN, A./TUSZEWSKI, F.:
Congenital lobar emphysema, Paediat. Grenzgeb. 6:81-7 (1967).
28. CHRISTIAENS, L./MARCHAND-ALPHANT, A./FOUET, A.:
Emphyseme congenital et cutis laxa, Presse Med. 62:1799 (1954).
29. CHURCHILL, C.T.D.:
Development of the lung, Ciba Foundation Symposion 63, XV, 408, S. 8 (1967).
30. COOK, C.D./BUCCI, G.:
Studies of respiratory physiology in children - IV, the late effects of lobectomy on pulmonary function, Pediatrics 28:234-42 (1961).
31. CORNET, E./KERNEIS, J.P./DUPONT, H./COIFFARD, P.:
Trois fois d'emphyseme lobaire geant, Poumon 15:613-21 (1959).
32. COTTOM, D.G./MYERS, N.A.:
Congenital lobar emphysema, Brit. Med. J. 5032:1394-6 (1957).
33. CROSSET, E.S./SHAW, R.R.:
Pulmonary resection in the first year of Life, Surg.Gynec.Obstet. 97:417 (1953).

34. DAUMET, Ph./LE MELLETIER, J.:
Emphyseme lobaire simulant une bulle
d'emphyseme geante, J.Franc. Med. et
Chir. Thorac. 53:30 (1951).
35. DE BORD, R.A./SIBILSKY, C.E.:
Congenital obstructive emphysema
treated by lobectomy, Amer. J. Dis.
Child 88:775-8 (1954).
36. DEBRE, R./BLINDER, H.:
Volumineux kyste bronchopulmonaire
chez un enfant de 15 ans, Soc. Med.
des Hop. 19 (1932).
37. DEBRE, R./MARIE, J./MIGNON, N./BIDOU, S.:
Kyste hydroaerique congenital du poumon
chez un enfant, Soc. Med. des Hop. 541
(1937).
38. DEBRE, R./LAMY, M./MIGNON, N./KAPLAN, S.:
Emphyseme pulmonaire par obstruction
bronchique, Bull. et Mem. Soc. Med. H.P.
21:1025 (1938).
39. DEBRE, R./PRUVOST, P./GRUMBACH, R./LEVY, F.M./DUHAMEL, G.:
Emphyseme bulleux congenital, Arch.
Franc. Pediat. 4/5:476-81 (1947).
40. DE MUTH, G.R./SLOAN, H.:
Congenital lobar emphysema:long-term
effects and sequelae in treated cases,
Surgery 59:601-7 (1966).
41. DESORGHIER, G./BAYART, R./FOURNIER, A./PAULI, A./COUSIN, J.:
Giant lobar emphysema in the newborn.
Left superior lobectomy. Recovery,
J.Sci. Med. Lille 88:39-45 (1970).
42. DESPIERRES, G./LATARJET, M./TOURAIN, R.G.:
Congenital origin in various giant
bullae of emphysema, a case of giant
bullae in 2 brothers, Lyon Med. 91 (15)
:651-6 (1959).
43. DOBRA, A./KLIMA, T./KLIMOVA, M./MINARIKOVA, E.:
Congenital lobar pulmonary emphysema,
Cesk. Pediat. 23:397-404 (1968).
44. DOLETSKII, S.Ja./OVCHINNIKOV, A.A.:
On progressive lobar emphysema and
tension cysts of the lung in infants,
Pediatrics 42:55-64 (1963).

45. DONATELLI, R./PELLEGRINI, A./MANGARIOTTI, S.:
Congenital lobar obstructive emphysema in infants. Clinical, anatomo-pathological and pathogenetic considerations on 5 cases, *Minerva Med.* 57:2221-9 (1966).
46. DUFRANC, P./MARTIN, G.:
Un cas d'emphyseme lobaire geant du nourrisson, *Poumon. Coeur* 15:623-7 (1959).
47. DUHAMEL, B./ROUJEAU, J./HAEGEL, P.:
Lobectomy for atypical malformative pulmonary emphysema in an extremely premature infant, *Ann. Chir. Infant* 6:69-70 (1965).
48. DURAND, P./SOAVE, F./ROSSO, C.:
Enfisema lobare gigante da broncomalacia del lattante, *Lattante* 30:68-80 (1959).
49. EHRENHAFT, J.L./TABER, R.E.:
Progressive emphysema in infancy, surgical emergency, *Surgery* 34:412 (1953).
50. EIKEN, M.:
Congenital obstructive emphysema in infants, *Acta Paediat.* 50:17-24 (1961).
51. ESIPOVA, J.K./STEPANOVA, M.N./ROSHAL, L.M.:
The clinic-morphological characteristics of lobar emphysema of newborns, *Sovet. Med.* 28:77-81 (1965).
52. FISCHER, H.W./POTTS, W.J./HOLINGER, P.H.:
Lobar emphysema in infants and children, *J. Paediat.* 41:403 (1952).
53. FLOYD, F.W./RECIPI, A.J./GIBSON, E.T./MC GEORGE, C.K.:
Bilateral congenital lobar emphysema surgically corrected, *Pediatrics* 31(1): Pt 1:87-96 (1963).
54. FONTAN, A./VERGER, P./LAGARDE, E.:
Emphyseme lobaire du nouveau-ne, *Arch. Franc. Pediat.* 11:445 (1954).
55. FONTAN, A./VERGER, P./PETRIAT, A./PUYJALON, A.:
Diffuse lobar emphysema, giant bullous emphysema and airballoon cyst in newborn, *Pediatric* 17:55-65 (1962).
56. FOURNIER, H.:
Deux cas d'emphyseme lobaire geant du nourrisson opere et gueri, *Mem. Acad. Chir.* 84:383-7 (1958).

57. FRANKEN, E.A. jr./BUEHL, I.:
Infantile lobar emphysema, Report of 2 cases with unusual roentgenographic manifestations, Amer. J. Roentgen. 98: 354-7 (1966).
58. FRIEDERISZICK, F.K./GREINACHER, I./HEINEMANN, G.:
Congenital tension emphysema of infants, Z. Kinderheilk. 89:91-106 (1964).
59. GALY, P.:
Kystes aeriens de poumon, Traite Medecine, Masson + Co., 5:684 (1948).
60. GALY, P./DELARUE, J.:
Etude anatomique, classification et origine et histogenese des "kystes aeriens" du poumon, Rapport au Congres de Bordeaux 1951, M. Franc. Med. Chir. Thor. 5:519-46 (1951).
61. GALY, P./BETHENAUD, M./BAILLY, E.:
Kystes, bulles et emphysemes geants et dyspneisants chez l'enfant, Pediatrie 11:499-521 (1956).
62. GALY, P./JEUNE, M./BEAUJEU, M.J./CHARRAT, A./BAILLY, E.:
Giant deforming lobar emphysema of the infant, Ann. Chir. Thorac. Cardio. 1:1141-4 (1962).
63. GARIBOLDI, C.:
Lobar emphysema in the newborn and the infant, Osped. Ital. Chir. 13:397-406 (1965).
64. GAVINI, R.jr.:
Una nuova entita anatomo-clinica: L'enfisema lobare progressivo del lattante, Acta Paediat. Lat. 10:139-41 (1957).
65. GILLE, R./RODIER, P.:
Emphyseme lobaire malformatif du nouveau-ne. Segmentectomie. Guérison, Arch. Franc. Pediat. 17:1069-72/II (1960).
66. GINGOL'd, A.J.:
Clinico-roentgenologic forms of congenital lobar pulmonary emphysema in children. Vop. Okhr. Materin. Dets. 9:22-6 (1964).
67. GIRAUD, P./BERNARD, R./COIGNET, J./METRES, M./HARTUNG, T.:
Lobectomy pour emphyseme obstructif chez un nourrisson, La Presse Med. 58:1438-4 (1950).

68. GRIFFIN, E.H./VOSSELER, A.J./PRENTICE, S.E.:
Surgical treatment of congenital cystic disease with report of 2 cases, J. Thorac. Surg. 18:684 (1949).
69. GROSS, R.E./LEWIS, J.E.:
Congenital cystic lung: successful pneumonectomy in a 3-week-old baby, Ann. Surg. 123:229 (1946).
70. HAMILTON, L.C./GILLESPIE, R.W.:
Congenital hypertrophic emphysema, Amer. J. Roentgen, Radium Th. Nucl. Med. 80 (3):421-5 (1958).
71. HANNA, E.A./VATTANAPAT, S./DERRICK, J.R.:
Congenital lobar emphysema with bronchial atresia, Ann. Thorac. Surg. 7: 357-61 (1969).
72. HANSEN, B./BUNDGAARD, B.:
Infantile lobar emphysema, Ugeskr. Laeg. 129:181-12 (1967).
73. HECKER, W.C.H./JANSEN, H.H./HELWIG, H./KARTE, H./BECK, A.:
Clinical aspects and pathology of congenital lobar emphysema, Langenbeck Arch. Klin. Chir. 315:146-62 (1966).
74. HEINEMANN, G.:
Special forms of congenital pulmonary emphysema, Langenbeck Arch. Klin. Chir. 304:419-22 (1963).
75. HELMER, F./THALHAMMER, V./WOLF, H.G./ZEITLHOFER, P.:
Angeborenes lobäres Emphysem, Neue Öster. Z. Kinderheilk. 5:24-41 (1960).
76. HELMER, F./KREPLER, P./POLLAU, F./ZEITLHOFER, J.:
Congenital lobar emphysema and cystic anomaly of the bronchi, Z. Kinderheilk. 87:237-54 (1962).
77. HELMER, F.:
On the clinical aspects and therapy of congenital lobar emphysema, Langenbeck Arch. Klin. Chir. 300:501-8 (1962).
78. HELWIG, H.:
Das kongenitale Lobäremphysem, Fortsch. Med. 83:515 (1965).
79. HENDREN, H./MC KEE, D.M.:
Lobar emphysema of infancy, J. Pediat. Surg. 1:24 (1966).

80. HENRY, W.: Localized pulmonary hypertrophic emphysema, J. Thorac. Surg. 27:196 (1954).
81. HERZOVI, F./BALANESCU, V./RADU, A./NEGRESCU, P.: Giant lobar emphysema in infants, *Pediatrics* 17:51-7 (1968).
82. HIGH, R./AREY, J.: Lobar emphysema in infants, *Amer. J. Dis. Child.* 92:498 (1956).
83. HOLZEL, A./BENNET, E./VAUGHAN, B.F.: Congenital lobar emphysema, *Arch. Dis. Child. Brit. M.A.* 31:216-22 (1956).
84. HOROWITZ, L./GARY, H.W.: Expiratory phase x-rays for diagnosing pulmonary emphysema in children, *J. Okla. Med. Ass.* 59:551-2 (1968).
85. HURWITZ, A./CONRAD, R./SELVAGE, L.L.jr.: Hypertrophic lobar emphysema secondary to a paratacheal cyst in an infant, *J. Thorac. Cardio. Surg.* 53:112 (1966).
86. JAKUBOWSKA, D./KAMINISKI, Z./LANGEROWA, H./RADLOWSKA, Z.: A case of congenital lobar emphysema in a 3-week-old infant, *Pol. Tyk. Lek.* 22:99-100 (1967).
87. JANOVSKI, N.A./BALACKI, J.A./KEENAN, F.D.: Congenital segmental lobar emphysema. Report of 2 cases and review of the literature, *Med. Ann. D.C.* 38:249-54 passim (1969).
88. JEWETT, Th. C./ADLER, R.H.: Localized pulmonary emphysema of infancy, *Surgery* 43:926 (1958).
89. JEWSBURY, P.: Surgical treatment of cystic disease and emphysema in young children, *Brit. J. Surg.* 42:601 (1955).
90. JONES, J.C./ALMOND, L.H./SNYDER, H.M./MEYER, B.W./PATRICK, J.: Lobar emphysema and congenital heart disease in infancy, *J. Thorac. Cardio. Surg.* 49:1-10 (1965).
91. KAMPHUYS, E.H.: Congenital lobar emphysema, *Arch. Chir. Neerl.* 14:93-104 (1962).
92. KENNEDY, J.H./ROTHMAN, B.F.: The surgical treatment of congenital lobar emphysema, *Surg. Gynec. Obstet.* 121:253-60 (1965).

93. KORNGOLD, H.W./BAKER, J.M.:
Nonsurgical treatment of unilobar obstructive emphysema of the newborn, Pediatrics 14:296 (1954).
94. KORT, J.:
Congenital lobar pulmonary emphysema and its treatment, Munchen. Med. Wschr. 106:1983-6 (1964).
95. KRATOCHVIL, M./HOLLEITNEROVA, M./POUL, V./SILOVSKA, K.:
Congenital lobar emphysema, Rozhl. Chir. 47:588-95 (1968).
96. KROLL, J./DE BRUYNE, J./SLUITER, J.:
Lobair emphysema bij kinderen, Ned. T. Geneesk. 103:1280 (1959).
97. KRUSE, R.L./LYNN, H.B.:
Lobar emphysema in infants, Mayo Clin. Proc. 44:525-34 (1969).
98. KUFFER, F./DUC, G./ROOS, B./BETTEX, M.:
Congenital lobar emphysema in newborn infants, Helv. Paediat. Acta 20:236-50 (1965).
99. KUFFER, F./DUC, G./BETTEX, M.:
Congenital lobar emphysema in infants, Helv. Chir. Acta 33:133-9 (1966).
100. LAURENCE, F.M.:
Sur un cas d'emphyseme lobaire du nourrisson, These 49 (1955).
101. LAURENCE, G./FOURNIER, H.:
L'emphyseme lobaire geant du nourrisson, Rev. Prat. 8:2793-6 (1958).
102. LEAHY, L.J./BUTSCH, W.L.:
Surgical management of respiratory emergencies during the first weeks of life, Arch. Surg. 59:466-83 (1949).
103. LEAPE, L.L./LONGINO, L.A.:
Infantile lobar emphysema, Pediatrics 34:246-55 (1964).
104. LEAPE, L.L./CHING, H./HOLDER, T.M.:
Lobar emphysema and patent ductus artericus. Development of emphysema while under observation, Pediatrics 46:97-101 (1970).
105. LE BRIGAND, H.:
Resultat lointain d'une lobectomie pour emphyseme lobaire geant 3:1147-9 vol. 1 (1962).

106. LEVINE, L.A.: Über das unilaterale Emphysem, Klin. Med. 36:45-8 (1958).
107. LEWIS, J.E./POTTS, W.J.: Obstructive emphysema with defect of the anterior mediastinum, Report of a case, J. Thorac. Cardio. Surg. 21:438 (1951).
108. LIEBNER, E.J.: Radiologic aid in regional and generalized emphysema of the lungs in infants, Pediatrics 24:1050-64 (1959).
109. MAC MAHON, H.E./RUGGIERE, J.: Congenital segmental bronchomalacia, Amer. J.Dis.Child. 118-923-6 (1969).
110. MALLET, R./RIBIERRE, M./LEBRUNE, B.: Giant lobar emphysema in infants, Atlas Radiol. Clin. 51:Suppl.:1-4 (1968).
111. MANDELBAUM, I./HEIMBURGER, I.: Congenital lobar obstructive emphysema, Report of 8 cases and literature review, Ann.Surg. 162:1075-80 (1965).
112. MARIE, I./SERINGE, Ph./HEBERT, S./DEBRAY, P.: Etude anatomo-radioclinique d'un emphyseme lobaire geant malformatif. Pneumonie lipidique associee, Arch. Franc. Pediat. 8:369 (1951).
113. MARIE, I./SEE, G.: Les kystoides pulmonaires congeniteaux du nourrisson, Arch. Franc. Pediat. 13: 820 (1956).
114. MARIE, I./SERINGE, Ph./HEBERT, S./DEBRAY, P.: Etude anatomo-radioclinique d'un emphyseme lobaire geant malformatif. Pneumonie lipidique associee, Arch.Franc. Pediat. 58/2:895 (1960).
115. MATHEY, J./BINET, J.P./GALY, J.: Traitement chirurgical de l'emphyseme pulmonaire localise du nourrisson et l'enfant, Arch. Franc. Pediat. 13/2: 1-17 (1956).
116. MARTUCCI, E.: Congenital lobar emphysema, Pediatrica 69-381-8 (1961).
117. MATYUS, J.: Obstructive lobar emphysema, Kinder-aerztl. Prax. 32:109-13 (1964).
118. MAUNEY, F.M.jr./SABISTON, D.C.jr.: The role of pulmonary scanning in the diagnosis of congenital lobar emphysema, Amer. Surg. 36:20-7 (1970).

119. MAY, R.L./MEESE, E.H./TIMMES, J.J.:

Congenital lobar emphysema: a case report of bilateral involvement, J. Thorac. Cardio. Surg. 48:850-4 (1964).

120. MEDEIROS, J. De A./BARBOSA, L.T.:

Congenital lobar emphysema: case cured by lobectomy in the second month of life, J. Pediatrics, 24 (3) : 122-34 (1959).

121. MERCER, R.D./HAWK, W.A./DAJAKJIAN, G.:

Massive lobar emphysema in infants: diagnosis and treatment. Report of 3 cases, Cleveland Clin. Quart. 28:270-82 (1961).

122. MERLI, F./LANZAVECCHIA, C.:

Emphysematous manifestations with mediastinal hernia in an infant, Minerva Med. 51:2308-12 (1960).

123. MEYER, B./PAUPE, J.:

Lobar emphysema in infants, Cah. Coll. Med. Hop. Paris 5:706-11 (1964).

124. MEYER, R.:

Emphyseme bulleux asphyxique chez une fille de 8 mois, Hop. des Enfants malades 150 (1951).

125. MILLER, C.G./WOO-MING, M.O/CARPENTER, R.A.:

Lobar emphysema of infancy. Case report of bilateral involvement with congenital heart disease, W. Indian Med. J. 17:35-40 passim (1968).

126. MOORE, T.C.:

Chondro-ectodermal dysplasia (Ellis-van-Creveld-Syndrome) with bronchial malformation and neonatal tension lobar emphysema, J. Thorac. Cardio. Surg. 46:1-10 (1963).

127. MOYSON, F./DESMIL, A./CREMER, N.:

Obstructive lobar emphysema in infants, Acta Paediat. Belg. 16:235-50 (1962).

128. MURRAY, G.P.:

Congenital lobar emphysema, Surg. Gynec. Obstet. 124:611-25 (1967).

129. MURRAY, G.P./TALBERT, J.L./HALLER, J.A. jr.:

Obstructive lobar emphysema of the newborn infant. Documentation of the "mucus plug syndrome" with successful treatment by bronchotomy, J. Thorac. Cardio. Surg. 53:886-90 (1967).

130. MYERS, N.A.: Congenital lobar emphysema, Australien and New Zealand J. Surg. 30:32-5 (1960).
131. NACLERGIO, E.A./LANGER, L.: Pulmonary cysts with special reference to surgical treatment of emphysematous blebs and bullae, Surgery 22:516 (1947).
132. NEIMANN, N./LOCHARD, J./LASCOMBER, G./MANCIAUX, M./PETIT, J.: Deforming lobar emphysema of the newborn, Rev. Med. Nancy 84:916-26 (1959).
133. NELSON, R.L.: Congenital cystic disease of the lung. Report of a case, J. Pediat. 1:233 (1932).
134. NELSON, T.Y./REYE, R.D.K.: Tension emphysema: surgical emergency in infants, Med. J. Australia 2:342 (1954).
135. NELSON, T.Y.: Tension emphysema in infants, Arch. Dis. Child 32:38 (1957).
136. NERZELOWA, J./GROCHOWSKY, J.: Congenital hypertrophic emphysema, Przegląd Lekarski 17:312-4 (1961).
137. NOMBALLAIS, M.F./GUILLEMENT, J.M./MICHAUD, J.L./ REMBEAUX, A./DUPON, H./CORNET, T.: Congenital lobar emphysema in the infant and child, Presse Med. 76:1759-66 (1968).
138. OBERSTREET, R.M.: Emphysema of a portion of the lung in the early month of life, Amer. J. Dis. Child. 57:861 (1939).
139. PANIZON, F.: Enfisema lobare progressivo del lattante (con descrizione de un caso), Acta Paediat.Lat. 9:408-14 (1956).
140. PARIS ROMEAU, F.: Congenital lobar emphysema, Rev. Clin. Esp. 96:41-5 (1965).
141. PLECHL, S.C.: Congenital lobar emphysema, Deutsch.Med. Wschr. 88:2056-72 (1963).
142. POTTS, W.J./HOLLINGER, P.H./ROSENBLUM, A.H.: Anomalous left pulmonary artery causing obstruction to right main bronchus, J. Amer. Med. Ass. 155:1409 (1954).
143. PRUVOST, P./BOURGUINON, L./DEPIERRE, R.: Emphysema polykystique localise en rapport avec une obstruction bronchique incomplete, Bull. et Mem. Soc. Med. H.P. p.341 (1946).

144. PRZYBYLSKA, H./OKUIUSKA, A./STEFANOWSKA, A.:
Limited valvular pulmonary emphysema of
nontuberculous etiology in infants,
Pediat. Pol. 35:377-89 (1960).
145. QUIST-HANSEN, S.P.: Compression de la bronche souche droite
par une artere pulmonaire anormale,
Arch. Pediat. 37-87 (1949).
146. RABAUD, P.: L'emphyseme lobaire malformatif du
nourrisson, Le Nourrisson 45:217-44
(1957).
147. RAYNOR, A.C./CAPP, M.P./SEALY, W.C.:
Lobar emphysema of infancy. Diagnosis,
treatment and etiological aspects,
Ann. Thorac. Surg. 4:374-85 (1967).
148. RAZEMON, P./BRETON, A.:
Etude radio-anatomo-clinique d'un E.L.G.
chez 1 mois, Arch. Franc. Pediat. 9 (3),
286-90 (1952).
149. REEPS, H.: Congenital lobar emphysema, Med. Mschr.
20:225-7 (1966).
150. REICH, J./HEBER, J./SÜSS, J.J.:
On a rare affection of the fibroelastic
pulmonary stroma of premature infants
with emphysema, Kinderaerztl. Prax.
33:217-30 (1965).
151. REID, J.M./BARCLAY, R.S./STEVENSON, J.G./WELSH, T.M.:
Congenital obstructive lobar emphysema,
Dis. Chest 49:359-61 (1966).
152. REID, L.: The embryology of the lung. Development
of the lung. A Ciba Foundation Symposium
Churchill CTD, London (1967).
153. RIBADEAU-DUMAS, S.: Les kystes aerions de la premiere
enfance, Bull. Mem. Soc. Med. H.P. 495
(1947).
154. ROBERTSON, R./JAMES, E.S.:
Congenital lobar emphysema, Paediatrics
8:795-804 (1951).
155. ROUJEAU, J./SEE, G./DELTHIL, P./BRIARD, J.:
Giant malformative lobar emphysema
in a premature infant - special anatomi-
cal verification, J. Franc. Med. Chir.
Thorac. 19:207-19 (1965).
156. ROYES, K.: Localized hypertrophic emphysema, Brit.
Med. J. 2:659 (1938).

157. RUPPRECHT, E.: Congenital lobar emphysema associated with a funnel chest, Kinderaerztl. Prax. 34:361-8 (1966).
158. RUPPRECHT, E./WUNDERLICH, P.: Congenital lobar emphysema and its differential diagnosis, Fortsch. Roentgenstr. 106:71 (1967).
159. SALOMON, J.S.LEVY, M.J.: Segmental emphysema of the lung - congenital, Dis. Chest. 49:214-6 (1966).
160. SANTY, P./JEUNE, M./GALY, P./JAUBERT de BEAULIEU, M./BETHENOD, M./BAILLY, E.: L'emphyseme malformatif lobaire geant du petit enfant. A propos de 4 observations anatomo-cliniques avec guérison par exeresis, J. Franc. Med. Chir. Thorac. 2:458-578 (1957).
161. SEE, G./ROUJEAU, J./BRIARD, J./DELTHIL, P.: Giant lobar emphysema of the lung in a premature infant. A peculiar histologic lesion, Ann. Pediat. 41:541-7 (1965).
162. SEMELAIGNE, J. HUREZ, L./GUIVARCH, J.: 2 cas d'emphyseme lobaire congenital, Arch. Franc. Pediat. 11:409 (1954).
163. SHAW, R.R.: Localized hypertrophical emphysema, Pediatrics 9:220 (1952).
164. SHERMAN, R.E.: Anomalous course of left pulmonary artery; a cause of obstructive emphysema in infants, J. Pediat. 54:93-8 (1959).
165. SIA, R.C.: Pediatric bronchography. Anesthetic and diagnostic techniques, Anesth. Anal. 48: 19-22 (1969).
166. SILVER, W.KIRKLIN, J.W./HARRIS, L.E./DONALD, J.R.: Localized hypertrophic emphysema, 30 (4): 456-62 (1956), Dis. Chest.
167. SLOAN, H.: Lobar obstructive emphysema in infancy. Treatment by lobectomy, J. Thorac. Cardio. Surg. 26:1-16 (1953).
168. SNOW, W./CASSASA, C.S.B: Obstructive emphysema and atelectasis in acute respiratory disease of infants, Amer. J. Roentgenol. 37:217 (1937).
169. SOAVE, F.: Giant emphysema of a lobe of lung due to bronchomalacia in an infant, Langenbeck Arch. Klin. Chir. 296:403-6 (1960).

170. STAPLE, T.W./HUDSON, H.H./HARTMANN, A.F. jr.:
The angiographic findings in 4 cases of infantile lobar emphysema, 97:195-202 (1966).
171. STOVIN, P.G.:
Congenital lobar emphysema, Thorax. 14: 254-62 (1959).
172. SWEET, R.H.:
Case records of the Massachusetts General Hospital, New England J. Med. 242:149 (1950).
173. THOMPSON, J.FORFAR, J.O.:
Regional obstructive emphysema in infants, Arch. Dis. Child. 33:97 (1958).
174. TRAISSAC, M./LEGER, H./MARTIN, C./KERAMAREC, J./BATIN, J.:
Acute generalized emphysema caused by bronchial obstruction in the infant - a propos of 2 anatomo-clinical cases, Bordeaux Chir. 4:162-70 (1961).
175. TÜRK, E./SPIEGELBERG, E.:
Combination of deformations between an inborn lobar emphysema and a cheilo-gnatho-palatochisis, Z. Kinderheilk. 101:49-55 (1967).
176. TVETERAS, E.:
Congenital lobar emphysema, Nordisk. Hygiendisk. Tidskrift. 59(22): 743-6 (1958).
177. VALLEDOR, T./SATANOWSKY, C.:
Enfisema obstructivo en el lactante (40 observaciones), Rev. Cuba Pediat. (29:173-94 (1957)).
178. VAN DER DRIFT, L./WALDECK, H./VAN RODEN, K.:
Lobar emphysema in early childhood, Arch. Chir. Neerl. 8:73-9 (1956).
179. VAN EPPS, E./FISCHER, H.W.:
Lobar emphysema in the young, Postgrad Med. 23:436 (1958).
180. VEGH, E./BERTALAN, T.:
Difficulties in the diagnosis of congenital lobar emphysema, Orv. Hetil. 108:2380-2 (1967).
181. VENTURINI, A.:
Congenital lobar emphysema, Arch. Chir. Thorac. 11(2):209-22 (1957).

182. VERGER, P.: Malformative lobar emphysema in the newborn: chondrodysplastic lesions of the bronchial tree of the emphysematous lobe, Arch. Franc. Pediat. 22:100-7 (1965).
183. VESLOT, J./SAGLIER, P./DAUMET, P.: Bilateral deforming emphysema in an infant, Ann. Chir. Thorac. Cardio. 1:1144-5 (1962).
184. VIZCARRONDO, E./ESCOBAR, C.T./URDANETA, E./GALINDO, G.G.: Enfisema pulmonar obstructivo congenito, Arch. Venez. Pueric. 23:97-109 (1960).
185. WALDECK, K.: Congenital lobar emphysema in children, Nederl. T. Geneesk. 114:934-5 (1970).
186. WHITE-JONES R.H./TEMPLE, L.J.: Congenital lobar emphysema, Arch. Dis. Child. 29:248-53 (1954).
187. WHITESELL, F.B. jr./WHITE, W.J.: Congenital cystic disease of the lung in the newborn, Ann. Surg. 136:299 (1952).
188. WILLIAMS, M.H.: Localized pulmonary hypertrophic emphysema, J. Thorac. Surg. 24:522 (1952).
189. ZATZKIN, H.R./COLE, P.M./BRONSTHER, B.: Congenital hypertrophic lobar emphysema, Surgery 52:505-12 (1962).
190. ZITTEL, R.X.: On the clinical aspects of congenital localized pulmonary emphysema and of tension cysts of the lungs in infancy and childhood, Thoraxchirurgie 7:594-604 (1960).
191. ZITTEL, R.X.: Congenital localized pulmonary emphysema. Diagnosis and therapy, Deutsch. Med. Wschr. 92:1421-6 (1967).
192. ZITTEL, R.X.: Lung cysts and congenital localized - lobary - pulmonary emphysema, Thoraxchirurgie 15:473-81 (1967).
193. ZITTEL, R.X.: Congenital localized emphysema. Diagnosis and treatment, German. Med. Monthly 13:369-72 (1968).

Lebenslauf

Am 17.12.1946 wurde ich, Josefine Anna-Ilse Winter, als Tochter des Dr.med. Karl-Friedrich Winter und seiner Ehefrau Ilse, geb. Schmeidler, in Oberaudorf, Kreis Rosenheim, geboren.

Im Jahre 1948 siedelten meine Eltern nach Bad Kissingen über, wo ich 1953 eingeschult wurde. Nach vierjährigem Volksschulbesuch trat ich in das Institut der Englischen Fräulein ein, wechselte später in das Staatliche Realgymnasium über und bestand dort im Juli 1966 die Reifeprüfung.

Das medizinische Studium begann ich im Herbst 1966 an der Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg. Im März 1969 legte ich dort die ärztliche Vorprüfung ab und bereite mich augenblicklich auf das medizinische Staatsexamen vor, das vermutlich Ende Juli 1972 beendet sein wird.

